

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

191 No

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉE PAR

Jean LAGUZET

Né le 24 Juin 1907 à Fontenay le Comte (Vendée)

Ancien externe des Hopitaux de Paris

Ex-interne de l'Assistance Publique

Diplômé de Biologie générale en Sorbonne

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU MONGOLISME
ET DE SON ÉTIOLOGIE**

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1932

1111

THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANNÉE 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉE PAR

Jean LAGUZET

Né le 24 Juin 1907 à Fontenay le Comte (Vendée)

Ancien externe des Hopitaux de Paris

Ex-interne de l'Assistance Publique

Diplômé de Biologie générale en Sorbonne

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU MONGOLISME ET DE SON ÉTIOLOGIE

Président : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1932

LE DOYEN : M. BALTHAZARD

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GREGOIRE.
Physiologie.	BINET.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	CLERC.
Pathologie chirurgicale.	LENORMANT.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TESSIER.
Clinique chirurgicale.	DELBET.
	CUNEO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire.	MAUCLAIRE
	MULON.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE.Neurologie et Psychiatrie.
 CHAILLEY-BERT.Physiologie.
 AUBERTIN.Pathologie médicale.
 BENARD (Henri)Pathologie médicale.
 SANNIE.Chimie biologique.
 BROCCQ.Pathologie chirurgicale
 BRULE.Pathologie médicale.
 CADENAT.Pathologie chirurgicale
 CATHALA.Pathologie médicale.
 CHABROL.Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.Pathologie médicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES.Pathologie chirurgicale.
 DOGNON.Physique.
 DONZELOT.Pathologie médicale.
 ECALLE.Obstétrique.
 FEY.Urologie.
 Pathologie expérimentale.
 GASTINEL.Bactériologie.
 GATELLIER.Pathologie chirurgicale
 GIROUD.Histologie.
 HARVIER.Pathologie médicale.
 HOVELACQUE.Anatomie.
 HUTINEL.Pathologie médicale.
 JOANNON.Hygiène.
 LABBE (Henri).Chimie biologique.

MM.

LAROCHE (Guy).Pathologie médicale.
 Oto - rhino - laryngologie.
 HUGUENIN.Anatomie pathologique
 LEVEUF.Pathologie chirurgicale
 LEVY-VALENSI.Neuro-psychiatrie.
 LIAN.Pathologie médicale.
 HAZARD.Pharmacologie.
 MILLOT.Histologie.
 MONDOR.Pathologie chirurgicale
 MOREAU.Pathologie médicale.
 MOULONGUET.Pathologie chirurgicale
 MOURE.Pathologie chirurgicale
 Histologie.
 OBERLING.Anatomie pathologique
 OLIVIER.Anatomie.
 PIEDELIEVRE.Médecine légale.
 PORTES.Obstétrique.
 QUENU.Pathologie chirurgicale
 RICHEL.Physiologie.
 SEZARY.Dermatologie et syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur).Pathologie médicale.
 VAUDESCAL.Obstétrique.
 VELTER.Ophtalmologie.
 VERNE.Histologie.
 VIGNES.Obstétrique.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

BUSQUET.Pharmacologie.
 GUENIOT.Obstétrique.
 LEQUEUX.Obstétrique.
 LEROUX.Anatomie pathologique

MM.

NEVEU-LEMAIRE.Parasitologie.
 RETTERER.Histologie.
 ZIMMERN.Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.	MM.
ABRAMI.Clinique médicale.	HEITZ-BOYER. ...Clinique chirurgicale.
CHIRAY.Clinique médicale.	MATHIEU.Clinique chirurgicale.
DEBRE.Clinique médicale.	MOCQUOT.Clinique chirurgicale.
DUVOIR.Clinique médicale.	PROUST.Clinique chirurgicale.
BASSET.Clinique chirurgicale.	SCHWARTZ.Clinique chirurgicale.
CHEVASSU.Clinique chirurgicale.	LE LORIER.Clinique obstétricale.
	LEVY-SOLAL. ...Clinique obstétricale.
	METZGER.Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire.	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.	Education physique.
LEDoux-LEBARD.	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A NOTRE MAITRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
PROFESSEUR DE CLINIQUE DE LA PREMIÈRE ENFANCE
MÉDECIN DE L'HOSPICE DES ENFANTS ASSISTÉS

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse,
et nous a dirigé dans l'exécution de ce
travail.

Qui a guidé nos premiers pas en
pédiatrie et nous a toujours témoigné
une bienveillante affection.

Hommage de notre profonde gratitude
et de notre respectueux attachement.

A NOS MAÎTRES DES HOPITAUX

DOCTEUR LEVANT, CHIRURGIEN DES HOPITAUX.

DOCTEUR FÈVRE, CHIRURGIEN DES HOPITAUX.

DOCTEUR RIST, MÉDECIN DE L'HOPITAL LAENNEC

DOCTEUR JACOB, MÉDECIN DES HOPITAUX

DOCTEUR WEISSENBACH

MÉDECIN DE L'HOPITAL BROCA.

DOCTEUR WEILL-HALLÉ

MÉDECIN DE L'HOPITAL DES ENFANTS MALADES

AVANT-PROPOS

L'imbécillité mongolienne a été individualisée à la fin du siècle dernier en 1866 par Langdon-Down ; cet auteur qui avait observé de nombreux insuffisants intellectuels, avait établi une classification ethnologique des idiots, d'après les caractères morphologiques du facies présentés par eux et qui se retrouvaient normalement dans d'autres races humaines : c'est ainsi qu'il avait isolé divers types dont l'un qu'il appela *the mongolian imbecillity* et qui forme l'objet de ce travail. Cette classification anthropologique était peut-être le fait d'un esprit osé... ; mais aujourd'hui à la faveur des considérations scientifiques modernes, elle n'a plus qu'un intérêt historique ; aussi ne nous y arrêterons-nous pas davantage.

Au dire de certains auteurs, le mongolisme aurait été connu bien avant d'être isolé par les médecins ; dès le xvii^e siècle, il aurait fait l'objet d'une toile de Jordaens, un condisciple de Rubens, le « Satyre et le Paysan », actuellement au Musée de Bruxelles ; un autre tableau du même artiste, « Les Gourmands », exprimerait le même type de dégénéré, il en serait de même de certaines Néréïdes de Broaklin au cours du xix^e siècle. Nous croyons qu'il faut être extrêmement prudent dans

l'interprétation de ces toiles... et ne pas y mettre avec l'imagination ce que l'observation du peintre n'y a pas marqué...

Actuellement les littératures médicales anglo-saxonne et latine ont apporté une très grande contribution à l'étude de cette curieuse affection ; la clinique est à peu près au point, mais il n'en est pas de même de l'étiologie et de la pathogénie : sur cette question, les idées les plus opposées sont défendues par les auteurs et une explication correcte est loin d'être obtenue.

Dans ce travail, grâce à l'extrême obligeance de notre maître, le professeur Lereboullet, nous rapporterons un certain nombre d'observations d'enfants mongoliens qui ont été suivis ces dernières années à la clinique de la première enfance à l'Hospice des Enfants Assistés ; puis dans un bref rappel clinique nous situerons la question au point de vue de sa symptomatologie.

Nous envisagerons ensuite le problème du mongolisme au point de vue de son étiologie et de son mécanisme physio-pathologique : ce sera là le point essentiel de notre travail. Il serait intéressant de rappeler les opinions des auteurs qui successivement se sont prononcés sur l'étiologie de l'affection : ainsi on pourrait suivre l'évolution des idées depuis le début de ce siècle. Mais ce rappel chronologique d'hypothèses essentiellement différentes parfois, à une même époque suivant les auteurs, nous semblerait bien sec et bien aride. Aussi voulant avoir une vue d'ensemble sur la question, nous laisserons de côté, dans cette thèse, les théories qui, seules soutenues par leurs auteurs, n'ont pas fait école et qui

de ce fait n'ont plus aujourd'hui, sans être tombées dans l'oubli, qu'un intérêt historique ; et nous considérerons dans les hypothèses essentielles qui ont fait l'objet d'une explication du mongolisme, les facteurs qui nous semblent être de premier plan dans l'esprit de l'auteur. C'est ainsi que ces hypothèses pourront être groupées sous plusieurs points principaux :

1^o Pour certains auteurs, il faut mettre en relief le rôle de la *syphilis héréditaire*, qui serait non pas d'une façon constante, mais très fréquemment à l'origine du mongolisme ;

2^o D'autres auteurs frappés de l'association de mongolisme et d'insuffisance des glandes vasculaires sanguines ont voulu faire jouer un rôle essentiel dans la pathogénie aux *altérations endocriniennes* et en particulier aux altérations de la thyroïde ;

3^o D'autres observations mettent en relief le fait que la mère a présenté, pendant la grossesse du mongolien, des émotions violentes ou des affections physiologiques qui auraient eu un retentissement secondaire sur l'enfant qu'elle portait : c'est l'explication à partir de la *déchéance morale ou physique de la mère pendant la grossesse*.

A la faveur de nos observations, nous verrons dans chacune de ces hypothèses les idées qu'il nous semble juste de retenir et celles que nous croyons devoir rejeter.

Enfin, et ce sera là la partie positive de cette thèse, nous examinerons si une quatrième hypothèse ne se fait pas nettement jour, à la faveur de certaines observations et des données scientifiques modernes : nous

verrons en effet, s'il n'est pas permis d'envisager dans la production du mongolien, une *altération initiale du germe*, en dehors de toute action pendant la vie intra-utérine : cette hypothèse a paru à notre Maître, M. Lereboullet, se manifester avec le plus d'évidence, dans la plupart des cas.

Dans l'examen de ces différents points, nous nous efforcerons d'être objectifs, d'analyser d'abord les faits et à partir d'eux de remonter à l'idée ; nous observerons d'abord et nous interpréterons ensuite. Ce travail n'est pas la confirmation d'une thèse : c'est l'étude des faits et la recherche de l'idée qui s'en dégage. Nous verrons ainsi, dans quelle mesure l'interprétation proposée rentre dans le cadre des observations, tout en montrant la part d'hypothèse qui subsiste encore sur la question.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS

Avant d'exposer les différents cas cliniques, recueillis dans le service du Professeur Lereboullet, à la clinique Parrot, une remarque s'impose ; les observations qui vont suivre sont volontairement incomplètes ; elles mériteraient sur plusieurs points des développements plus étendus ; la clinique, les troubles psychiques en particulier ou l'évolution demanderaient parfois davantage de précisions. Mais nous limitant à un côté déterminé du problème du mongolisme, il nous a paru intéressant de mettre surtout, en relief, 2 points essentiels :

1° Les signes permettant de conclure sûrement au diagnostic d'arriération mongolienne ;

2° Toutes les conditions étiologiques susceptibles d'éclairer le problème que nous nous sommes posé.

OBSERVATION I

B. YOLANDE (née le 12 octobre 1927)

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 25 ans.

Mère bonne santé, 0 fausse couche, 24 ans, à la naissance de l'enfant.

L'enfant est le troisième enfant :

Premier enfant âgé de 2 ans.

Deuxième enfant âgé de 10 mois à la naissance de ce troisième qui est mongolien.

Antécédents personnels :

La grossesse a ainsi évoluée dans un état de fatigue considérable pour la mère ; l'accouchement a été normal. Enfant née à terme ; 3 kg. 500 à la naissance. Nourrie au sein les 4 premiers mois, puis mise à l'allaitement mixte.

Premier examen, 20 octobre 1928. — Agée de 1 an, pèse 8 kgr.

L'enfant présente le facies mongolien classique : yeux obliques bridés, épicanthus très net ; langue grosse et fissurée, sortant de la bouche ; pas de dents.

Hypotonie musculaire considérable, c'est un « véritable enfant caoutchouc ». La tête est ballante, l'enfant ne se tient pas debout.

Pas de signe de rachitisme ; fontanelle normale.

Foie un peu gros et ferme, rate non perceptible.

Large degré de scoliose.

Très grosse déficience intellectuelle ; a l'âge mental d'un enfant de 5 mois. Présente beaucoup de goût pour la musique !

Bordet-Wasserman et Hecht, négatifs chez mère et enfant.

L'enfant est mise au traitement opothérapique auquel on adjoint un traitement d'iodo-hydrargyrique par voie buccale.

Elle est revue ultérieurement ; l'amélioration est lente

le faciès conserve ses caractères mongoloïdes ; l'intelligence s'éveille peu ; elle ne prononce encore que quelques mots sans raison et sans à propos ; à l'âge de 4 ans elle a le développement intellectuel, d'après les tests, d'un enfant d'un an.

OBSERVATION II

B. MARCEL, (né le 19 avril 1920).

Antécédents héréditaires :

Père gazé à la guerre, 35 ans.

Mère bien portante, pas de fausse couche, 32 ans.

Antécédents personnels :

Premier enfant, grossesse et accouchement normaux ;
né à terme, pesant 2 kg.

Nourri au sein pendant 20 mois.

Première dent à 14 mois.

Premier pas à 20 mois.

Premier examen, le 20 février 1923. — Tête petite, saillie des bosses pariétale et occipitale.

Faciès mongolien net.

Brachydactylie de la 3^{me} phalange, donnant l'impression de la patte.

Enfant très instable, toujours agité.

Quelques signes très légers de myxœdème fruste :
cheveux secs, frilosité.

Foie normal, rate perceptible.

Hypopsychie très nette : ne parle pas, incapable de s'intéresser à quelque chose.

Bordet-Wasserman et Hecht négatifs chez l'enfant, mais positifs chez la mère.

Revu ultérieurement : on observe une amélioration progressive ; à l'âge de 8 ans, son faciès mongolien s'atténue, son intelligence s'est aussi développée, mais reste limitée, puisque sa mesure indique un enfant de 4 ans.

En 1928, l'amélioration se poursuit.

Mais en mars 1929, l'enfant fait une pleurésie purulente à pneumococcoques, il est opéré. Mort en collapsus en mai 1929.

OBSERVATION III

G. RAYMOND, (né le 11 mars 1925).

Antécédents héréditaires :

Père et mère bien portants.

Père de 40 ans, mère 30 à la naissance de l'enfant.

Antécédents personnels :

Premier enfant, né à terme, grossesse et accouchement normaux ; nourri au sein jusqu'à 3 mois, puis au lait stérilisé.

Premières dents à 10 mois 1/2.

A marché à 20 mois.

Premier examen, le 20 octobre 1928. — C'est un mongolien typique : yeux obliques, nez en selle, langue épaisse et saillante ; oreilles rabattues ; lèvre inférieure épaissie.

Quelques signes de rachitisme : gros ventre, chapelet costal. Il présente une brachydactylie avec égalité des 3 doigts médians assez typique.

Enfant très instable, toujours en mouvement.

Gros déficit intellectuel : reste seul, ne joue pas avec

ses camarades, peu sociable. Goût musical développé ; a un très grand instinct d'imitation, est très affectueux pour ses proches. Entêté : refuse de répondre au questionnaire du test.

Bordet-Wasserman et Hecht, négatifs chez mère et enfant.

Revu ultérieurement, en juillet 1931 ; à l'âge de 6 ans, il pèse 19 kg. 800 ; l'enfant se développe normalement ; il s'est un peu amélioré, au dire de la mère le visage se serait refait, mais il conserve encore dans une certaine mesure, les caractères mongoliens du facies.

Au point de vue psychique, l'amélioration est manifeste, il est plus sociable, joue avec ses camarades ; a la parole presque normale, un peu explosive. Il a toujours cependant, l'instinct d'imitation développé ; il est toujours très affectueux pour les siens. Ses goûts musicaux semblent s'être atténués.

OBSERVATION IV

M. MARCEL, (né le 21 octobre 1925).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 47 ans.

Mère bonne santé, 35 ans.

2 autres enfants plus vieux, normaux.

Antécédents personnels :

C'est un troisième enfant né à 8 mois ; la grossesse avait évolué dans de bonnes conditions physiologiques ; mais la mère très impressionnable, avait eu au 3^{me} mois, une très vive émotion à la vue d'une de ses parentes tombant et se faisant une fracture du fémur.

L'accouchement a été normal.

Premier examen. — L'enfant est amené à l'âge de 2 ans 1/2, parce qu'il ne parle pas, et ne marche pas.

Il s'agit d'un mongolisme net; l'enfant a l'aspect morphologique spécial du visage et est un arriéré intellectuel.

Pas de signes de rachitisme; quelques stigmates d'hypothyroïdie: peau froide épaissie, cheveux durs.

Rien ne permet d'incriminer la syphilis.

L'enfant a été suivi régulièrement dans le service et des progrès constants ont été observés; il se développait normalement et son intelligence s'éveillait peu à peu.

OBSERVATION V

W. JACQUES

Antécédents héréditaires:

Père en bonne santé; la mère bien portante a mené à terme 4 grossesses; a eu, en outre 2 fausses couches.

Antécédents personnels:

4^e enfant. Grossesse menée à terme; pendant sa durée, rhumatisme et albuminurie, accouchement normal. Poids de naissance, 3 kil. 500.

Premier examen à 7 mois 1/2 pesant 7 kil. 800.

Aspect mongolien caractéristique: yeux petits obliques, en amande, nez aplati à sa base, front bas.

Hypotonie musculaire: l'enfant ne tient pas assis et ne tient pas sa tête; cependant constamment agité.

Signes de rachitisme: fontanelle largement ouverte; cranio-tabes occipito pariétal, léger chapelet costal.

Ventre gros et flasque.

Foie un peu gros, rate non perceptible.

De plus quelques signes de dysthyroïdie : la face présente une certaine bouffissure, les téguments du corps donnent l'impression d'être infiltrés.

La déficience intellectuelle est manifeste quoique modérée.

Aucun antécédent de syphilis : Bordet Wasserman et Hecht, négatifs, chez la mère et l'enfant.

OBSERVATION VI

M. PIERRE (né le 31 janvier 1923).

Antécédents héréditaires.

Père bien portant, 30 ans, à la naissance de l'enfant. mère bonne santé, 34 ans, émotive, une fausse couche de 2 mois antérieure.

Antécédents personnels :

C'est le premier enfant, né 3 semaines avant terme, pesant à la naissance 3 kilos environ.

Nourri au sein ; première dent à 9 mois.

Premier examen, 31 mai 1924 : âgé de 16 mois, il pèse 10 kil. 970.

Faciès mongolien typique.

Grosse hypotonie musculaire ; enfant très instable.

Pas de signe de rachitisme et de dysthyroïdie.

Grosse déficience intellectuelle.

Bordet Wasserman négatif chez la mère et l'enfant.

Revu ultérieurement, en 1927, à l'âge de 4 ans.

Suit dans une école spéciale, l'éducation réservée aux arriérés ; peu de transformation au point de vue morphologique, mais l'intelligence commence à s'éveiller.

Prise de sang négative de nouveau chez la mère et l'enfant.

Suivi régulièrement ; en 1929, âgé de 6 ans il pèse 18 kil. 800 ; son développement physique est satisfaisant.

Le faciès est cependant, toujours mongoloïde.

Au point de vue psychique, la parole est embarrassée, un peu explosive, cependant, sa mémoire est fidèle, et au dire de ses proches, il aurait un certain degré de bon sens ; d'après ses maîtres il serait capable d'un peu d'attention réfléchie. Il écrit correctement, mais est très en retard pour le calcul.

OBSERVATION VII

D. GABRIEL (né le 26 janvier 1924).

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père bien portant.

Mère bonne santé 0 fausse couche.

Un 2^e enfant né à terme bien portant.

Antécédents personnels :

2^e enfant (mongolien) est né 18 mois après le 1^{er} ; à ce moment la mère nourrissait encore le premier enfant et était très fatiguée.

Le 2^e enfant est né à 7 mois, pesant 2 kil. 500 : il a fait ses premiers pas à 4 ans, a eu sa première dent à 2 ans.

Premier examen, 1^{er} juin 1927. — Faciès type de mongolien, comprend un peu ce qu'on lui dit, se fait comprendre, mais ne parle pas ; à 3 ans 1/2, d'après les tests de Binet et Simon, il n'atteint pas, au point de vue intellectuel, 2 ans d'âge.

Revu le 15 novembre 1930, à l'âge de 7 ans, il pèse 21 kil. 350 et mesure 1 m. 11 ; l'enfant s'est beaucoup amélioré ; il présente cependant encore quelques stigmates de mongolisme : aspect un peu bouffi du visage, bouche ouverte, la langue apparaît entre les dents ; au point de vue général, l'enfant est gras, potelé ; les mains et les doigts sont courts, larges, épais, rappellent dans une certaine mesure, l'aspect myxœdémateux : déformation symétrique en crochet des 2 petits doigts de chaque main ; livedo annularis sur les membres inférieurs.

L'enfant marche bien, ne tombe pas.

Au point de vue psychique, il parle un peu, fait des phrases de 4 ou 8 mots, mais déforme la prononciation. Les tests intellectuels sont difficiles à préciser, car l'enfant s'entête à ne pas répondre à des questions que, d'après sa mère, il serait capable de comprendre.

Enfant gai, se mettant facilement en colère, affectueux, aimant la musique.

OBSERVATION VIII

T. RAYMOND (né le 21 octobre 1927.

Antécédents héréditaire et collatéraux :

Père et mère bien portants ; père 66 ans, mère 37 ans.

2 autres enfants, 9 ans et 6 ans, normaux, bien portants.

Antécédents personnels :

Le 3^e enfant né d'une grossesse « mauvaise » ; la mère aurait présenté de l'œdème et aurait eu de l'albumine (?).

En outre, au début de sa gravidité, elle aurait assisté à 3 accidents d'auto...

L'accouchement a été normal, mais long.

L'enfant pesait à sa naissance 4 kil. 500, le placenta était de 900 grammes.

Aux dires de la mère, l'enfant aurait présenté dès la naissance un gros foie, et une grosse rate.

Premier examen, 15 mars 1929. — L'enfant est amené la première fois à l'hôpital, pesant 10 kil. 500 à l'âge de 16 mois.

Il présente un faciès spécial, visage bouffi, infiltré, léger erythème des joues; la bouche entr'ouverte laisse sortir continuellement la langue : les yeux semblent bridés, et offrent une tendance à l'épicanthus; le nez est aplati.

Le ventre est gros, large chapelet costal, pas de cranio-tabes, pas de bourrelets épiphysaires.

La rate et le foie ne sont pas perceptibles; il n'y a pas de ganglions périphériques.

Ne marche pas, mais se tient debout.

Comprend, mais parle peu.

Bordet Wasserman et Hecht négatifs chez mère et enfant.

Revu le 6 novembre 1930. — Marche mal, commence à parler.

Des troubles du caractère se manifestent; enfant désobéissant, fait tout le contraire de ce qu'on lui dit, méchant, casse avec intention la vaisselle!

Son intelligence s'est peu développée : il dit quelques mots incompréhensibles, mais ne fait aucune phrase;

d'après les tests il a le développement d'un enfant de 2 ans.

OBSERVATION IX

B. YVONNE (née le 1^{er} novembre 1926).

Antécédents héréditaires :

Mère bien portante, père bonne santé.

Un frère plus âgé, bien portant.

Antécédents personnels :

Enfant née à 7 mois, d'une grossesse et d'un accouchement normaux, pesant 2 kil. 500.

Nourrie au sein jusqu'à 8 mois, puis au lait de chèvre : croissance pondérale normale.

Traitée en ville, depuis l'âge de 8 mois, par l'extrait de thyroïde, pendant un an ; l'enfant aurait fait des progrès physiologiques très lents, son intelligence au contraire se serait éveillée, au dire de la mère.

A son premier examen aux Enfants Assistés, le 28 novembre 1929, elle se présente sous l'aspect suivant :

Faciès asiatique net ; pommettes saillantes, yeux bridés avec epicanthus : lèvre inférieure épaisse, saillante ; langue grosse toujours en dehors de la bouche.

Cheveux souples, non cassants : sourcils normalement fournis, pas d'infiltration des téguments.

Thorax évasé à la base, pas de chapelet costal, pas de bourrelets. Foie et rate normaux.

D'après les tests de Binet et Simon l'enfant présente le niveau intellectuel d'un enfant de 18 mois à 2 ans.

Le Bordet Wasserman et le Hecht négatifs chez la mère, positifs chez l'enfant.

OBSERVATION X

M. GUY (né le 7 juillet 1924).

Antécédents héréditaires :

Mère bien portante, 0 fausse couche.

Père atteint depuis 3 ans de tuberculose : actuellement au sanatorium ; a cohabité peu de temps avec l'enfant ; il aurait une sœur insuffisante intellectuelle ; une cousine à lui aurait un enfant arriéré.

Antécédents personnels :

C'est un 1^{er} enfant né à terme après une grossesse et un accouchement normaux ; nourri au sein ; premiers pas à 18 mois.

Premier examen, 14 décembre 1922. — Il présente un aspect mongolien typique ; l'épicanthus est très net.

Voûte palatine ogivale ; dents irrégulières, il n'y a que 2 incisives supérieures au lieu de 4 ; grosses amygdales, rhinopharyngite à répétition.

Abdomen flasque et proéminent.

Ectopie testiculaire.

Cœur normal.

Pas de lésions pulmonaires.

Au point de vue psychique, gros retard de la parole, voix rauque, prononciation indistincte ; commence seulement à connaître ses lettres.

Enfant très affectueux, très têtue ; aime beaucoup la musique.

L'examen des tests lui donne un âge psychique de 4 ans ; Bordet Wasserman et Hecht négatifs.

Le 28 mai 1930, l'enfant est amené de nouveau à la consultation :

Pas de modification du faciès, mais évolution intellectuelle nette ; l'enfant est attentif, obéissant, écoute sa mère ; comprend superficiellement, ne saisit pas cependant un raisonnement complexe.

Les testicules sont en voie de descente ; ils sont perceptibles par la palpation abdominale.

OBSERVATION XI

D. CLAUDE (né le 14 mai 1927).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant.

Mère bonne santé, 0 fausse couche.

Antécédents personnels :

C'est un premier enfant, la grossesse a été normale, accouchement au forceps. Né à terme, pesant 3 kil. 800.

Nourri au lait de vache le 1^{er} mois, puis au lait Nestlé jusqu'à 7 mois ; à 6 mois quelques accidents digestifs avec vomissements.

Premier examen, 8 mars 1930. -- L'enfant donne l'impression d'un mongolien atténué : léger épicanthus, soudure du lobule de l'oreille ; enfant « pateux », mou.

Développement physiologique un peu ralenti : âgé de 10 mois pesant 8 kil. 400, mesurant 66 cm. 5 ; La fontanelle est encore très large, pas de dents.

Quelques signes de rachitisme : gros ventre, petit chapelet costal, pas de cranio-tabes.

Ébauche de hernie ombilicale.

Foie normal, rate non perceptible. Pas d'épistrochléen.

Pas de signe net d'insuffisance intellectuelle.

OBSERVATION XII.

L. PAUL (né le 25 octobre 1929.

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père bien portant, âgé de 27 ans.

Mère 24 ans, aurait eu une frayeur durant sa grossesse.

Un premier enfant normal, très jeune à la naissance du mongolien.

Antécédents personnels :

C'est un deuxième enfant né à 8 mois.

Nourri au sein pendant 2 mois, épisode diarrhéique à 6 mois.

Premier examen, 13 juin 1930. — Agé de 7 mois 1/2 pesant 6 kil. 500.

Faciès mongolien typique, yeux bridés, épicanthus, racine du nez aplatie, langue grosse, saillante ; pavillon de l'oreille aplati.

Fontanelle antérieure large.

Cranio-tabès pariéto-occipital droit et gauche.

Foie et rate normaux.

Hernie ombilicale.

Bordet Wasserman et Hecht, négatifs.

OBSERVATION XIII

C. JEANNE (née le 1^{er} mai 1928.

Antécédents héréditaires :

Père paludéen.

Mère, 0 fausse couche ; elle a mené à terme 5 grossesses ; cette dernière (qui a donné naissance au mongolien) était, pour la mère, beaucoup plus fatigante que les

précédentes ; elle était âgée de 40 ans. L'accouchement a été normal.

Antécédents personnels :

Ce cinquième enfant est né à terme, son poids de naissance était de 4 kilos.

Nourrie au biberon.

Première dent à 16 mois.

Premiers pas à 3 ans.

L'examen (16 juillet 1930), montre un faciès mongolien typique.

En outre hypotonie musculaire considérable, peau molle, élastique ; l'enfant marche difficilement, s'assoit au bout de quelques pas.

Caractère irritable ; à certains moments l'enfant est très gaie, puis brusquement se met à pleurer.

Ne dit que quelques mots isolés, ne sait pas construire de phrases.

L'examen de l'ophtalmologiste a montré la présence d'une cataracte congénitale.

OBSERVATION XIV

R. JEAN (né le 3 août 1929.

Antécédents héréditaires :

Mère bien portante, 0 fausse couche.

Père est sujet à des crises de R. A. A.

Premier enfant âgé de 4 ans normal.

Antécédents personnels :

Né à terme, poids net, 3 kil. 500.

Nourri au sein jusqu'à 4 mois, puis allaitement mixte — sein et lait condensé — jusqu'à 6 mois.

A 5 mois bronchite grave ayant duré 15 jours.

Suivi d'abord à Trousseau où on note un faciès mongolien et une malformation congénitale du cœur ; à ce moment Hecht négatif.

Premier examen, le 29 octobre 1930. — A 15 mois cet enfant pèse 9 kil. 990.

Faciès mongolien typique : epicanthus, langue très grosse pendant presque constamment hors de la bouche, racine du nez aplatie.

Grosse hypotonie musculaire.

Développement insuffisant : fontanelle largement ouverte.

4 dents, se tient debout, mais ne marche pas.

Au point de vue buccal, amygdales volumineuses obstruant l'isthme ; quelques ganglions cervicaux.

Le foie et la rate sont normaux.

Rien au poumon.

Hernie de la ligne blanche et hernie ombilicale ; au niveau du cœur gros souffle à la partie moyenne, rude, rapeux, se propageant peu ; de plus les doigts sont courts, la main donne l'aspect classique de la main en trident.

OBSERVATION XV

L. ANNA (née le 10 novembre 1921).

Antécédents héréditaires :

Mère bien portante, une fausse couche avant l'enfant actuel ; plusieurs enfants après, normaux.

Avant la grossesse du monglion la mère aurait éprouvé de « nombreux chagrins ».

Père bien portant.

Antécédents personnels :

La grossesse a été menée à terme, l'accouchement normal.

L'enfant a fait ses premiers pas à 5 ans, a commencé à parler à 4 ans.

Premier examen, 14 février 1931. — L'enfant, âgé de 9 ans, pèse 17 kil. 450 ; l'aspect mongoloïde est typique : yeux bridés, bouche ouverte laissant sortir la langue, lobule de l'oreille adhérent.

Laxité ligamentaire importante surtout au niveau des doigts ; léger genu recurvatum.

En outre quelques troubles vaso-moteurs : livédo aux membres inférieurs et supérieurs, pas de malformation cardiaque.

Pas de stigmates d'hérédité spécifique. Bordet Wasserman et Hecht sont négatifs.

Cette fillette présente un certain degré de développement intellectuel : elle comprend des questions simples et répond à des ordres assez compliqués ; comprend le russe, parle le polonais ; cependant un examen précis à l'aide des tests, donne à cette enfant âgée de 3 ans une intelligence de 4 ans.

C'est une enfant très affectueuse vis-à-vis de ses proches, cependant s'irrite facilement, est entêtée, et s'énervé si on ne lui donne pas ce qu'elle demande.

Enfant revue le 23 novembre 1931, l'enfant a grandi, pèse 4 kilogs ; mais le faciès n'a pas changé et l'état intellectuel est stationnaire.

OBSERVATION XVI

H. SUZANNE (née le 30 août 1924).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, cousin germain de la mère.

Mère bien portante, 38 ans au moment de la naissance de l'enfant.

Au moment où l'enfant a été conçu, le père présentait une sciatique très douloureuse, qui le rendait très nerveux.

Antécédents personnels :

C'est un premier enfant née à 8 mois, nourrie au lait condensé.

Premières dents vers 2 ans.

Premiers pas à 2 ans.

Premiers mots à 2 ans 1/2.

2 bronchites à 18 mois.

Une rougeole à 6 ans.

Premier examen, 14 février 1931, âgée de 6 ans 1/2, pesant 15 kilogs 150.

Faciès mongolien typique.

Au point de vue psychique, retard intellectuel : l'âge mental de l'enfant est de 2 ans.

Aucun signe d'hérédos-spécificité (pas de splénomégalie). Bordet Wasserman et Hecht négatifs chez père, mère et enfant.

OBSERVATION XVII

C. FRANÇOISE (née le 28 décembre 1930).

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Mère bien portante, pas de fausse couche.

Père âgé de 42 ans, architecte, d'un tempérament inquiet, tourmenté, sujet à des crises de dépression psychique, depuis la mort d'un premier enfant.

Ce premier enfant serait mort à 3 ans de méningite cérébro-spinale, au cours de laquelle des examens complets du liquide céphalo-rachidien, n'ont révélé aucune action spécifique : les Bordet Wasserman toujours négatifs.

Antécédents personnels :

Deuxième enfant née à terme, pesant 3 kil. 050 ; a refusé le sein et a été nourrie entièrement à l'allaitement artificiel.

Otite à 1 mois.

Coryza à la naissance, ayant duré 1 mois.

Premier examen, 28 mai 1931, âgée de 5 mois, pesant 5 kil. 825. — L'enfant présente un faciès lunaire ; les fentes oculaires inclinées en bas et en dedans, ébauche d'épicanthus, la racine du nez aplatie, la langue hors de la bouche.

Grosse masse adipeuse au niveau de la nuque et des épaules ; instable et agitée.

L'enfant tient la tête droite, mais ne tient pas assise.

Les membres ont un aspect « boudiné », les mains élargies.

Le foie est un peu gros, la rate est très légèrement perceptible.

Le cœur est normal.

Rien au poumon.

Gros ventre, étalé, écartement des droits, pas de cranio-tabes, large chapelet costal.

Au point de vue psychique, l'enfant n'est « pas comme les autres » ; elle ne s'intéresse pas aux personnes et aux objets ; elle pleure peu ; Bordet Wasserman et Hecht chez les parents et l'enfant négatifs.

L'enfant a été revue 26 janvier 1932.

A ce moment grosse amélioration : âgée de 13 mois, poids 8 kil. 600.

Commence à se tenir debout, mais ne marche pas encore. Elle ne parle pas, mais reconnaît les personnes de son entourage et les objets usuels.

L'enfant n'est plus agitée : l'hypotonie est moins importante.

Cependant les traits du faciès ne sont pas modifiés. Bordet Wasserman et Hecht négatifs de nouveau chez mère et enfant.

OBSERVATION XVIII

P. JACQUES (né le 20 mai 1929).

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père bien portant.

Mère bien portante, pas de fausse couche, 2 autres enfants, 19 et 14 ans, bonne santé, et normaux.

Antécédents personnels :

L'enfant est né d'une grossesse normale, accouchement normal ; la mère, 37 ans, aurait présenté pendant la gravidité de gros soucis intellectuels.

Né à terme, nourri au sein jusqu'à 2 ans.

Premières dents à 18 mois.

Dès sa naissance, on s'est aperçu que l'enfant n'était pas normal ; il est suivi depuis l'âge de 1 an, en ville, mais ne s'améliore nullement.

Premier examen, dans le service, le 24 septembre 1931, à l'âge de 20 mois. — Le crâne est volumineux ; diamètre transversal très large, fontanelle antérieure non fermée. Pas de cranio-tabes.

Faciès mongolien, mais pas d'épicanthus net.

Malformation dentaire et malformation palatine.

Paroi abdominale flasque : ébauche de hernie ombilicale.

Atonie musculaire et ligamentaire considérables ; l'enfant prend de véritables positions d'acrobate.

Pas de signe de la série thyroïdienne.

L'enfant ne marche pas, ne se tient pas debout, ne sait pas manger seul ; incontinence des urines et des matières.

Au point de vue psychique, l'enfant semble affectueux, il a une mémoire visuelle relativement développée ; aime la musique et retient un air.

OBSERVATION XIX

A. BERNARDINE (née, mars 1931).

Antécédents héréditaires :

Père asthmatique.

Mère bien portante ; un autre enfant âgé de 3 ans bien portant.

Antécédents personnels :

Grossesse et accouchement normaux ; née à terme, poids de naissance : 3 kil. 850. Nourrie au lait Nestlé 3 mois, puis au lait ordinaire.

Examen le 8 octobre 1931. — Agée de 7 mois, elle pèse 7 kil. 650.

Faciès mongolien typique, avec déficience psychique nette.

Développement de l'enfant à peu près satisfaisant, pas de signe de rachitisme.

Mais 2 caractères particuliers.

Pigmentation du pourtour de la matrice des ongles des 2 mains.

Gros souffle dans la région précordiale (maladie de Roger).

OBSERVATION XX

H. YVONNE (née le 17 avril 1930).

Antécédents héréditaires :

Mère 43 ans, pas de fausse-couche.

D'un premier lit elle a eu 2 enfants :

L'un 27 ans actuellement.

L'autre 26, l'un et l'autre bien portants, mariés et ayant des enfants sains.

D'un 2^e lit :

Premier enfant bien portant.

Deuxième décédé à 9 mois de broncho-pneumonie.

Un *troisième*, âgé de 9 ans, rachitique.

En 1925, grossesse extra utérine opérée à Baudelocque.

En 1929, 7^e grossesse qui a donné le mongolien.

Père âgé de 49 ans à la naissance de l'enfant, a fait un séjour aux colonies ; pas d'alcoolisme.

Antécédents personnels :

Enfant née à 8 mois, poids de naissance 2 kil. 660 ; la grossesse avait été pénible pour la mère qui avait été très fatiguée. Accouchement à l'hôpital, normal.

A été nourrie au sein maternel jusqu'à 1 an.

Examen pratiqué le 21 octobre 1931, âgée de 18 mois., l'enfant mesure 68 cm., et pèse 7 kil. 810 : ainsi gros retard de la croissance.

Front bombé, crâne légèrement brachycéphale.

Faciès mongolien : aplatissement de la racine du nez, écartement très marqué des yeux : épicanthus net, grosse langue sortant de la bouche.

Hypotonie musculaire considérable ; enfant agité.

Ne marche pas, ne se tient pas debout.

Déficiência psychique ; ne sait pas dire un mot.

En outre quelques signes de la série thyroïdienne : Cheveux rares et secs ; pilosité absente au niveau de la queue du sourcil ; enfant d'aspect bouffi, avec un certain épaissement des téguments. Bordet Wasserman et Hecht, mère et enfant négatifs.

OBSERVATION XXI

L. LUCIENNE (née le 25 mars 1931).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant.

Mère a eu 2 fausses couches (une de 2 mois, l'autre de 4 mois), a mené à terme 6 grossesses ; un de ces enfants mort à 4 mois de troubles digestifs, les 5 autres bien portants.

La mère présente une difficulté de la parole ; elle n'a parlé qu'à 9 ans ; et a actuellement encore l'élocution difficile.

Le Bordet Wasserman et le Hecht ont toujours été négatifs chez la mère, cependant le 3^e enfant aurait été mis aux frictions Hg en octobre 1929.

Antécédents personnels :

L'enfant actuel constitue une 7^e grossesse ; il est né à terme, poids de naissance 3 kil. 110 ; a été mis depuis sa naissance à l'allaitement mixte.

Examen, le 14 septembre 1931, âgée de 6 mois, elle pèse 4 kil. 100. — *Faciès* mongoloïde avec ébauche d'épicanthus ; tête petite avec bosses frontales et pariétales saillantes.

Membres grêles contrastant avec un ventre volumineux.

Pas de gros foie, ni de grosse rate ; pas de ganglion sus-épitrochléen.

Troubles digestifs avec selles diarrhéiques.

Bordet Wasserman et Hecht négatifs chez mère et enfant.

Broncho-pneumonie du sommet droit, ayant nécessité son hospitalisation dans le service en septembre 1931 ; la cuti-réaction a toujours été négative.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

S'il fallait ici résumer toute l'histoire du mongolisme, en fixer exactement les limites, il faudrait ouvrir tout le chapitre des encéphalopathies de l'enfance et rappeler toutes les tares qui sont à leur origine. Mais l'arriération mongolienne a actuellement une physionomie suffisamment caractérisée pour que ce vaste exposé soit inutile et qu'il nous suffise de rappeler brièvement en quoi le mongolisme est un état bien spécial, facile à reconnaître et séparé de la plupart des autres états groupés dans le vaste cadre des encéphalopathies.

C'est, en effet, immédiatement *après la naissance*, que l'on constate souvent que l'enfant « n'est pas comme les autres ». A ce moment le nourrisson à une vie uniquement matérielle ; son intelligence n'est pas encore sortie de sa torpeur, il ne présente que les instincts élémentaires. Aussi, c'est uniquement vers sa morphologie et sa physiologie que nous sommes attirés : les tests psychiques n'intervenant que plus tard.

Ce qui frappe c'est *son faciès*, sans expression, sans

ride, sans pli, en pleine lune : les yeux, qui expriment souvent la vivacité intellectuelle, sont parfois mornes et ne disent rien ; ils sont inclinés en bas et en dedans et présentent au niveau de leur bord interne, une troisième paupière le classique épicanthus du groupe des oiseaux ; un nez relativement gros, à racine aplatie ; une bouche bée, laissant parfois sortir une langue grosse et fendillée ; un crâne petit, brachycéphale, arrondi, recouvert parfois d'une abondante crinière ; on est en droit de conclure qu'un tel visage n'exprime pas une finesse particulière. En outre, il est classique de rapporter la ressemblance, pour quelques caractères de ce faciès, avec le type chinois.

Au point de vue dynamique, le syndrome mongoloïde se complète par d'autres caractères : ces enfants sont *flasques*, ils n'ont pas de « tonus ».

Cependant ils sont continuellement en mouvement, qu'ils accomplissent d'une lenteur relative. Ils ont une laxité ligamentaire très grande qui leur permet la possibilité de pauses acrobatiques. Ce sont de véritables « *enfants caoutchouc* » ; ils agitent sans cesse leurs mains grosses et trapues et s'emparent maladroitement de tous les objets dans leur rayon d'action ; en résumé ce sont des hypotoniques et des instables.

En outre la croissance, qui est un point capital en physiologie infantile, est déficiente chez eux.

Ces enfants poussent difficilement : poids, taille, éruption dentaire, fermeture de la fontanelle, marche, tous ces facteurs indiquent un développement insuffisant pour leur âge ; les mongoliens qui arrivent à l'âge adulte ont presque toujours une évolution pubertaire

anormale. Non seulement ces enfants ne poussent pas, mais encore ils poussent mal : c'est ainsi que l'on a observé dans plusieurs cas *l'association de signes de rachitisme*. De plus ils ont une déficience endocrinienne et en particulier, présentent parfois des signes d'*hypothyroïdie* (peau sèche, frilosité, trouble du système pileux, etc...) qui sont probablement un des facteurs à l'origine de l'insuffisance de leur croissance.

D'autre part, alors que chez le nourrisson sain, la vie psychique se manifestera au bout de quelques mois, que son intelligence se réveillera peu à peu, le mongolien au contraire restera plongé dans une torpeur intellectuelle plus ou moins profonde, et les examens révéleront de grosses tares de l'intelligence et de l'affectivité.

Déjà *la parole rare, explosive*, le timbre de la voix souvent aigu indique qu'il n'est pas comme les autres ; certes *l'attention spontanée* est possible, mais le visage manifeste plus d'étonnement que de curiosité et rappelle l'attitude du badaud inintelligent ! *L'attention réfléchi* qui demande une concentration intellectuelle sur un point, existe peu ou pas. Chez lui, association d'idée nulles : si dans une certaine mesure écriture et lecture sont possibles, le calcul demeure la « grande pierre d'achoppement ». Cependant *ces enfants ont une certaine mémoire*, mais surtout une mémoire visuelle. Ils ont de plus *le sens de l'imitation* assez développé, et si l'on ne doit pas attendre d'eux la saillie spirituelle, on observe parfois de leur part de grosses farces qui les amusent beaucoup. Ces caractères que nous analysons rapidement, donnent ainsi à penser à la psychologie des

anthropoïdes et toute relation plus complète avec eux n'est peut-être pas interdite.

Dans le domaine de l'affectivité, un caractère domine : ces enfants sont d'une bonne humeur constante, ils semblent posséder une *secrète source de joie* ; mais ce n'est pas le sourire de l'enfant normal qui rit de ce rire éclatant et caractéristique de l'enfance ; c'est une gaité continuelle et sans expression. Avec les leurs, ils sont d'une *sensibilité touchante* ; ils couvrent leur mère de caresses et ont pour elles toutes les manifestations affectueuses ; mais vis-à-vis de l'étranger leur visage se ferme et leur attitude devient parfois hostile. De plus — combien l'observation des faits révèle d'idée insoupçonnées ! — ils semblent être sensibles à une audition musicale, et savent parfois répéter un air...

Ainsi le mongolien se présente avec une morphologie particulière ; c'est un hypotonique et un instable ; sa croissance est retardée et parfois viciée : il présente enfin de gros signes d'insuffisance psychique : ceux sont des débiles mentalement et physiologiquement.

Quel sera leur avenir ?

Beaucoup meurent jeunes ; en effet, bien que l'on tienne à eux, qu'on les aime, et qu'on les entoure de beaucoup de soins, l'allaitement est un facteur critique ; ils refusent le sein en général, et l'allaitement artificiel leur apporte ces nombreux ennuis que favorise leur mauvais développement ; les maladies infectieuses, les affections pulmonaires ont particulièrement prise sur ces organismes débilités. En outre sont souvent associées au mongolisme, d'autres affections congénitales, en particulier

des lésions cardiaques qui en assombrissent toujours le pronostic.

De plus, dans sa première enfance, le mongolien doit être sous une surveillance continuelle : il n'a pas, en effet, le sens du danger et peut s'exposer à des accidents graves.

Mais le pronostic n'en est pas toujours aussi noir, et dans de nombreux cas on a pu observer des améliorations partielles ; en effet, le traitement médical basé sur les éléments physio-pathologiques que l'on peut relever à l'origine du mongolisme (traitement antisypilitique, traitement phosphocalcique et vitaminé, traitement calmant du S. N. pour permettre l'opothérapie thyroïdienne), associé à la méthode médico pédagogique de maitres intelligentes, ont pu donner dans la 1^{re} enfance quelques résultats heureux : les traits particuliers du visage s'atténuent, l'intelligence se manifeste dans une certaine mesure ; l'imbécile mongolien devient un enfant arriéré. Ces progrès, si faibles soient-ils, flattent toujours l'amour-propre maternel et il n'est pas rare de voir à la consultation externe de l'hôpital, la mère fière des progrès de son enfant...

C'est surtout dans le cadre familial que cette amélioration est patente ; l'enfant s'intéresse aux choses de la maison, s'amuse avec ses frères et sœurs, et est capable d'une activité utile.

Mais cette activité, quand l'enfant arrive à l'âge adulte ne déborde pas la famille : dans le cadre social, il n'est presque bon à rien. Spühler qui a eu l'occasion d'observer dans les asiles de nombreux mongoliens

adultes, a remarqué que l'activité de l'arriéré mongolien n'a aucune tendance à se développer avec l'âge. Ils gardent leur bonne humeur, le goût de la plaisanterie, mais ils deviennent inactifs et apathiques : les uns ne font absolument rien du tout, d'autres accomplissent des heures entières, sans initiative, sans réflexion, le même travail simple et parfois inutile ; aucun n'est capable de gagner sa vie à lui seul.

En outre, dans ces dernières années, les auteurs modernes, en particulier M. Péhu, ont insisté sur la fréquence relative de formes atténuées de mongoliens, de forme frustres, se manifestant par quelques signes physiologiques et une insuffisance intellectuelle plus ou moins importante ; dans ces cas on ne parle plus d'imbécillité ou d'idiotie : il s'agit seulement d'enfant arriéré ; il va de soi qu'ici la thérapeutique est plus apte à obtenir des améliorations et que ces individus sans grosse tare, sont susceptibles d'une adaptation sociale à peu près normale.

Nous venons ainsi d'exposer très brièvement, les renseignements cliniques apportés par l'examen du mongolien ; certes nous n'avons pas la prétention d'avoir été complet ; nous avons voulu seulement établir le tableau clinique dans ses lignes essentielles, afin de donner ainsi une base à la question étiologique que nous nous proposons de traiter.

CHAPITRE III

SYPHILIS ET MONGOLISME

Plus intéressante que l'étude clinique de cette affection est pour nous l'étude de son étiologie : là nous entrons dans le cœur même du sujet que nous nous sommes proposé et nous allons envisager *l'hypothèse qui fait jouer à la syphilis un rôle prépondérant dans l'étiologie du mongolisme.*

Cette hypothèse a été défendue parfois avec un peu de passion, comme dans la thèse de Dop ; en reprenant l'étude de ce point nous nous efforcerons de donner aux faits leur signification exacte.

Nous mentionnerons d'abord les auteurs qui ont trouvé souvent la syphilis dans les antécédents des mongoliens, puis nous considérerons les travaux qui lui nient toute action dans la genèse de cette affection, ou qui ne lui attribuent qu'une action pathogène minime. Devant ces idées contradictoires, nous envisagerons enfin nos propres observations et nous verrons la valeur qu'il convient d'accorder au rôle étiologique de la syphilis.

I. AUTEURS AYANT RAPPORTÉ DES STATISTIQUES ÉLEVÉES
EN FAVEUR DE LA SYPHILIS.

a) Peu d'auteurs étrangers sont partisans du rôle étiologique de cette affection, notons, cependant Gallo qui, rapportant du reste l'imbécillité mongolienne à plusieurs facteurs, considère que la spécificité joue un rôle important : sur 35 mongoliens examinés, la réaction de Bordet Wasserman pratiquée à 2 reprises, s'est montrée 28 fois positive.

Naville et de Saussure n'apportent aucune statistique ; mais ils ont pu soupçonner la syphilis chez plusieurs de leurs mongoliens.

Dans un cas rapporté par Vivaldo, le liquide céphalo-rachidien présentait une réaction de Bordet Wasserman positive, alors que celle du sang était négative ; l'auteur estimait que l'hérédo-syphilis n'était pas douteuse.

Sutherland, sur 25 cas, a constaté des signes de certitude 11 fois et des signes de probabilité 3 fois.

Pentagna apporte des chiffres à peu près comparables sur 41 cas la syphilis était certaine 15 fois et probable 11 fois.

Enfin Lind aurait trouvé chez tous ses mongoliens un Bordet Wasserman positif.

b) Mais c'est surtout en France que l'hypothèse de l'origine syphilitique du mongolisme a été le plus vivement défendue, à la suite des travaux de Lemaire et de M. Babonneix qui ont rapporté des statistiques nettement favorable à l'hérédo-syphilis.

En 1916, M. Babonneix et Villette rapportent l'observation de 4 enfants d'une même famille qui présentaient tous les 4 les caractères de l'imbécillité mongolienne ; dans ces 4 cas, les auteurs concluent à la nature syphilitique de l'affection en se fondant sur :

1° Un léger degré de leucoplasie jugale présenté par le père ;

2° Les antécédents de la mère qui avait eu 2 fausses-couches et 6 enfants morts en bas âge.

3° De plus les petits malades présentaient des malformations dentaires des plus suspectes.

Quelques années plus tard, Deguy, dans sa thèse, inspirée par M. Babonneix, sans attribuer à la syphilis un rôle essentiel, conclut toutefois à l'action possible de cette dernière affection.

Si en 1921, M. Babonneix rapporte 2 observations de mongolisme où il incrimine, dans l'une les soucis de la mère pendant la grossesse, dans l'autre l'alcoolisme paternel, il présente en 1922 à la Société de Pédiatrie, 2 enfants mongoliens manifestement syphilitiques et semble considérer que, dans certains cas, la syphilis héréditaire peut être un facteur d'imbécillité mongolienne.

L'année suivante, un élève de Lemaire, Pollet reprend la question du mongolisme ; il admet une étiologie polymorphe, mais considère que la syphilis joue le rôle essentiel ; il arrive aux conclusions suivantes :

Dans 57 % coexistence certaine de syphilis ;

— 27 % — probable ;

— 14 % l'étiologie est inconnue.

Lemaire lui-même a rapporté à la Société de Pédiatrie, les cas de 21 mongoliens, qui présentaient presque tous des signes d'hérédo-syphilis et il émit l'hypothèse que cette dernière affection était en jeu dans la plupart des cas.

En 1924, un élève de M. Babonneix, Dop dans une thèse importante bien qu'un peu tendancieuse reprend complètement ce problème étiologique et affirme de façon quasi-absolue l'origine syphilitique du mongolisme.

A la suite de ce travail, M. Babonneix a repris la question ; moins affirmatif, « la notion d'hérédo-syphilis n'explique pas tout », dit-il, il souligne cependant que « dans l'étiologie du mongolisme, il faut beaucoup plus souvent qu'on ne le croyait jadis faire une place à ce facteur ».

Ce même auteur fait entrer le mongolisme dans les encéphalopathies de la première enfance et envisageant une unité étiologique à des manifestations cliniques si diverses, il les rattache dans la majorité des cas à l'hérédo-syphilis ; dans un ouvrage plus récent, la syphilis héréditaire du système nerveux, il apporte des conclusions identiques.

Ainsi, pour un certain nombre d'auteurs, l'hérédo-syphilis, si elle ne constitue pas une cause constante du mongolisme, se retrouve cependant avec une particulière fréquence dans l'étiologie de cette affection.

II. AUTEURS AYANT DONNÉ DES STATISTIQUES FAIBLES EN FAVEUR DE LA SYPHILIS

a) Tous les auteurs ne partagent pas cette manière de voir et certains n'accordent à la syphilis qu'un rôle

étiologique minime. Muir, Still, Zubizaretta, Shuttleworth, apportent des statistiques très faibles ; Gordon conclut à un pourcentage de 16,5 %, chiffre assez peu différent de celui qu'on rencontre chez les enfants pris au hasard.

Cozzolino rapporte 4 observations de mongoliens entièrement négative au point de vue de la syphilis ; mêmes résultats dans les 2 observations de Provinciali, publiées en 1916.

Des conclusions identiques sont rapportées par M. Clelland et Ruh (13 cas), Hermann (6 cas), Thursfield (42 cas observés de 1912 à 1916), Cavengt (3 cas) qui tant par l'examen clinique que par la pratique de la réaction de Bordet Wasserman, n'ont pu déceler la spécificité chez les enfants ou les parents.

En 1921, à la faveur d'un nouveau cas de mongolien, Cozzolino est revenu de nouveau sur la question : l'enfant ne présentait aucun stigmate de syphilis et l'auteur conclut au rôle très douteux de ce facteur dans l'étiologie du mongolisme.

En 1924, Brushfield rapporte dans sa thèse 157 cas, où il n'incrimine dans aucun la spécificité ; l'auteur cite des statistiques identiques de Stephens (Bordet Wasserman négatif toujours sur 11 cas) et de Riddel et Stewart (1 fois positif sur 55).

La même année M. Dora Berry, après observations de 50 mongoliens conclut dans le même sens et Mebane sur 155 cas suivis à la clinique Mayo ne constate pas une seule fois la réaction de Bodret Wasserman positive.

b) En France, de Vaugiraud rapporte les observations de 2 mongoliens indemnes de syphilis. M. Lesné, n'a rencontré ce facteur étiologique qu'une seule fois sur 15 cas.

M. Weill-Hallé ne l'a pas observé avec une fréquence particulière chez les mongoliens ou leurs parents.

M. Comby qui a étudié minutieusement le mongolisme ces dernières années n'a observé avec certitude l'hérédospecificité que dans 2 cas, peut-être 3, suivis par lui.

Dans une clinique récente et dans une série d'articles, M. Marfan dit n'incriminer la syphilis chez les mongoliens que dans un nombre restreint de cas.

En résumé pour ces derniers auteurs, l'hérédospecificité ne jouerait qu'un rôle faible ou même nul. Examinons maintenant dans quel sens les observations anatomiques permettent de conclure.

III. OBSERVATIONS ANATOMIQUES ET SYPHILIS.

Toutes les observations anatomiques des dernières années relatent l'état macroscopique du cerveau mongolien : elles rapportent à peu près les mêmes caractères essentiels : c'est un cerveau court, à grosses circonvolutions aplaties, cerveau symétrique, sans sclérose apparente, sans porencéphalie, sans foyer localisé quelconque.

Mais il faut faire appel à l'histologie pour établir d'une façon plus certaine les possibilités d'une étiologie spécifique ; or, nous n'avons retrouvé que bien peu de renseignements sur ce point.

Signalons toutefois les 3 malades de Bourneville dont l'examen histologique détaillé a été fait par

M. Philippe et Oberthur ; ces auteurs ont observé des lésions des fibres myéliniques et des cellules nerveuses, qu'ils rattachaient à une méningo-encéphalite spéciale sur l'origine de laquelle ils ne donnent aucune précision.

En 1909, dans une observation maintenant classique dans l'histoire du mongolisme, M. Babonneix a rapporté des résultats histologiques plus intéressants et plus complets.

Voici ses conclusions : « le cerveau présentait une agénésie évidente secondaire à des lésions de méningite chronique et insistant sur le caractère inflammatoire des lésions, il ajoute qu'il existait sur une coupe un nodule inflammatoire peri-vasculaire qui selon toute vraisemblance était une production gommeuse ».

Plus récemment M. Lhemitte a rapporté à la Société de Pédiatrie le cas d'un mongolien où des lésions inflammatoires nerveuses et endocriniennes permettaient de penser à la syphilis.

De plus nous avons retrouvé dans la littérature de ces 20 dernières années des observations anatomiques intéressant les glandes endocrines des mongoliens ; le corps thyroïde a été souvent examiné et il a été rapporté surtout des lésions de sclérose et des modifications vasculaires ; ces constatations endocriniennes ne nous semblent pas d'un intérêt particulier, pour affirmer ou infirmer le diagnostic de spécificité.

Ainsi donc, que l'on considère les observations cliniques ou les constatations anatomiques, les premières par leur divergence et les secondes par leur rareté ne permettent pas de conclusions fermes.

Nous allons maintenant passer en revue nos propres observations et rechercher dans quelle mesure la syphilis peut être incriminée dans l'étiologie de mongolisme.

IV. SYPHILIS ET MONGOLISME DANS NOS OBSERVATIONS

Peut-être est-il bon de rappeler d'abord les signes de certitude et les signes de probabilités de la spécificité et de rechercher ensuite dans quelle mesure ces symptômes se retrouvent dans nos propres observations.

La syphilis peut être considérée comme certaine lorsque le petit malade aura présenté l'une, ou mieux plusieurs, des manifestations suivantes :

Pemphigus de la paume des mains ou de la plante des pieds.

Coryza précoce chronique.

Splénomégalie avec induration nette.

Syphilides cutanées ou muqueuses.

Pseudo-paralytie par ostéochondrite type Parrot.

Une réaction de Bordet Wasserman positif dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien.

Hors ces signes dont la constatation n'est pas très fréquente, tout n'est que probabilité et le diagnostic de syphilis n'est nullement évident.

Les signes de probabilité sont très nombreux et certains sont de valeur contestable, cependant il est de bonne clinique de penser à l'hérédo-spécificité chez l'enfant dans les circonstances suivantes :

1^o Lorsque la syphilis des parents est certaine ou simplement probable par l'existence de stigmates (leucoplasie, aortite, tabès, etc., et dans un autre ordre d'idées, faus-

ses-couches répétées de la mère); la polytéthalié infantile est souvent très suspecte ;

2° Lorsque la grossesse est compliquée d'hydramnias ou que le placenta est de poids exagéré ;

3° Lorsque l'enfant est prématuré ou débile et qu'on ne peut invoquer les maladies ou la misère physiologique de la mère.

4° Si on constate un des symptômes suivants chez l'enfant : maelena — maladies des vomissements habituels (Marfan) — adénite sus-épitrochléenne, végétation adénoïdes précoces, hydrocèle unilatérale persistante avec testicule gros et dur, convulsions essentielles, cranis-tabes précoce (?) (Marfan) — action heureuse du traitement spécifique, avec quelques réserves pour l'As. qui n'agit pas toujours à titre anti-syphilitique.

Les malformations congénitales, en particulier, les malformations cardiaques relèveraient rarement de la syphilis : M. Nobécourt n'aurait rencontré que 2 fois ce facteur étiologique sur 19 cardiopathies congénitales.

On voit ainsi combien tous ces signes de probabilités sont banaux en eux-mêmes ; cependant par leur groupement, ils constituent parfois une présomption assez forte.

Voyons maintenant si ces diverses manifestations se retrouvent dans nos observations.

A. Cas où il existe des signes de certitude :

Obs. II. La réaction de Bordet-Wasserman et de Hecht dans le sang était positive chez la mère ; l'enfant pesait 2 kg. à la naissance ; il avait à 3 ans une rate dure et perceptible.

- Obs. IX. L'enfant est né à 7 mois pesant 2 kg. 500 ; les réactions de Bordet-Wasserman et de Hecht étaient positives dans le sang.

B. *Cas où il existe des signes de probabilité :*

1° *des fausses couches* chez la mère du mongolien ont été observées dans les observations suivantes :

1 fausse couche de 2 mois dans l'observation VI.

1 fausse couche dans l'observation XV.

2 fausses couches dans l'observation V.

2 fausses couches (une de 2 mois, l'autre de 4) dans l'observation XXI.

Soit un pourcentage de 18 %.

Comment interpréter ces accidents ? L'observation VI rapporte comme autre stigmatte la naissance du mongolien, 3 semaines avant terme : c'est vraiment bien peu pour conclure à une action de la syphilis. Dans les observations XV,, V et XXI, la fausse couche de la mère est le seul accident douteux qu'apporte l'observation ; or, la fausse couche n'est pas toujours d'origine spécifique, elle est, en particulier, souvent provoquée aussi nous croyons juste de ne pas la retenir dans ces 3 cas comme manifestation possible d'une syphilis maternelle.

2° A un autre point de vue l'observation VIII est intéressante : il s'agit d'un enfant né à terme pesant 4 kg. 500 à sa naissance ; mais le placenta pesait 900 gr. ce *gros placenta*, le 1/5 du poids de l'enfant, constitue le seul symptôme qui puisse militer en faveur de la spécificité : nous considérerons dans ce cas la syphilis comme probable.

3° De plus nous avons constaté que le mongolien était *un prématuré* dans plusieurs cas :

- Obs. IV : mongolien né à 8 mois
- VI : mongolien, né 3 semaines avant terme
- VII : mongolien né à 7 mois.
- IX : mongolien né à 7 mois.
- XII : mongolien né à 8 mois.
- XVI : mongolien né à 8 mois.
- XX : mongolien né à 8 mois.

soit, un pourcentage de 33 %.

Comment interpréter ces cas ?

Les observations VI et IX ont été déjà discutées ; nous n'y revenons pas. Dans les observations IV, VII, XVI et XX, on ne constate, comme stigmates pouvant être d'origine spécifique, que la naissance avant terme. C'est vraiment bien peu pour admettre une action de la syphilis. Mais l'observation XII rapporte outre la naissance à 8 mois, l'existence d'un cranio-tabès pariéto-occipital droit et gauche : dans ce cas, nous pouvons peut-être admettre la spécificité comme probable, bien que l'origine syphilitique du cranio-tabès soit discutée.

4° De par les *signes cliniques* présentés par le mongolien, l'observation XVII, rapporte des faits intéressants ; il s'agit d'un mongolien qui au dire de la mère, aurait eu dès la naissance du coryza (?) ; à son premier examen, âgé de 5 mois, il présentait une rate très légèrement perceptible ; le reste de l'examen était entièrement négatif et l'enfant venu ultérieurement n'a montré aucun signe de certitude de syphilis ; nous concluons aussi : spécificité probable.

5° En outre il semble que nos observations soient intéressantes à un autre point de vue : nous avons en effet constaté plusieurs *malformations congénitales* :

Obs. X : ectopie testiculaire.

Obs. XIII : cataracte congénitale.

— XIV : malformation cardiaque.

— XVIII : pied bot ; malformation dentaire et palatine.

— XIX : maladie de Roger.

Soit une proportion de 23 %.

Dans ce tableau les malformations cardiaques sont les plus intéressantes, puisque certains auteurs les rattacheraient à l'hérédo-spécificité ; mais cette opinion n'est pas unanime et de plus dans nos observations les malformations cardiaques n'étaient associées à aucun autre signe qui plaidât en faveur de la syphilis.

CONCLUSIONS :

Résumant cette étude critique de nos observations : sur les 21 cas que nous avons envisagés dans notre thèse, nous avons obtenu :

2 fois (obs. II et IX) une syphilis certaine, soit un pourcentage de 9 %.

3 fois (obs. XII, VIII, XVII) une syphilis probable soit une proportion de 14 %.

Au total, la syphilis existait d'une façon à peu près certaine chez 23 % de nos mongoliens ; remarquons que ce pourcentage n'est pas très différent du chiffre de 16 à 20 % couramment admis chez les enfants qu'on met au monde dans les maternités parisiennes, ou qui se présentent aux consultations hospitalières.

Ainsi il ne nous paraît pas douteux dans certains cas, d'incriminer la syphilis. Mais alors que pour certains auteurs, Lemaire et M. Babonneix, la spécificité agirait par méningo-encéphalite foetale, son rôle, pour nous, consisterait avant tout, dans une viciation du plan de développement de l'oeuf. dans une altération germinale aboutissant à la dystrophie mongolienne : à ce titre, mais à ce titre seulement la syphilis mérite de prendre place parmi les facteurs étiologiques du mongolisme : nous reviendrons dans un chapitre ultérieur sur ce point extrêmement important.

CHAPITRE IV

DU ROLE DES ALTERATIONS ENDOCRINIENNES DANS LA PRODUCTION DU MONGOLISME

Immédiatement après la discussion du facteur étiologique de la syphilis dans le mongolisme, il nous semble juste d'examiner l'influence des altérations endocriniennes ; en effet la discrimination entre ces deux explications pathogéniques n'est pas toujours des plus évidente, puisqu'on a précisément invoqué parfois le rôle de la spécificité dans les altérations des glandes vasculaires sanguines au cours du mongolisme.

Nombre d'observations ont relevé cliniquement et anatomiquement l'existence d'insuffisance endocrinienne chez les mongoliens : nous devons ici rapporter leur constatations si fragmentaires qu'elles soient, et nous nous efforcerons ensuite d'établir en nous fondant sur nos observations recueillies dans le service du Professeur Lereboullet, quelle valeur il convient d'attribuer à ces altérations endocriniennes.

I. CORPS THYROÏDE ET MONGOLISME

C'est surtout le corps thyroïde qui a été incriminé dans un certain nombre de cas de mongoliens : mais d'emblée, il importe de remarquer que certains auteurs tout en constatant des altérations thyroïdiennes au cours du mongolisme, ont montré d'une façon décisive que l'imbécillité mongolienne et le myxoedème formaient deux états tout à fait distincts. Bourneville avait déjà insisté sur ce point ; et M. Marfan est revenu sur cette question avec plus de précision ces dernières années. « Si à première vue on peut être frappé de certaines ressemblances, écrit-il, entre myxoedème et mongolisme, la plupart d'entre elles sont superficielles. La face du mongolien est ronde comme celle du myxoedémateux ; toutefois elle est plus plate ; elle n'est pas aussi « en pleine lune ». La similitude la plus grande est l'ouverture habituelle de la bouche avec la langue projetée au dehors. Notons aussi le gros ventre mou avec pointe de hernie ombilicale. Quant au retard psychique il a des caractères tout à fait différents dans l'un et l'autre état : il est beaucoup moins complet dans le mongolisme que dans le myxoedème.

En opposition avec ces ressemblances dont quelques-unes ne sont qu'apparentes, les différences radicales opposent les deux états. L'obliquité en dehors et en haut de l'étroitesse de la fente palpebrale, les mouvements des globes oculaires et des paupières sont propres au mongolien : chez le myxoedémateux les paupières et la fente palpebrale sont normales et l'oeil

est immobile. Dès que le mongolien a quelques craintes il s'agite avec des mouvements de singe ; le myxœdémateux, tant qu'il n'a pas subi le traitement thyroïdien a une apathie complète, son visage a une expression stupide et ses mouvements sont bien rares. Le premier réagit aux excitations extérieures, d'une manière anormale, il est vrai : le second est insensible à tout ce qui l'entoure, il garde une immobilité de Boudha. Le mongolien a le front lisse et les cheveux abondants ; le myxœdémateux a le front ridé, les cheveux rares, rudes secs, cassants, le premier a la peau blanche, mais non infiltré : le myxœdémateux présente un aspect pachydermique des téguments qui sont infiltrés d'une matière muco-graisseuse ; par place, particulièrement dans les régions sus-claviculaires et à la nuque, la graisse s'accumule pour former des masses ligamenteuses symétriques : ces masses font défaut chez le mongolien. Le myxœdémateux non traité, reste un nain : la taille du mongolien s'accroît assez régulièrement, bien qu'elle soit en général au-dessous de la normale.

L'effet du traitement thyroïdien distingue nettement les 2 états. Dans la myxœdème, l'opothérapie a des effets surprenants : elle produit une transformation rapide de tout l'organisme qui tend à revenir au type normal ; et, fait caractéristique, dès qu'on cesse la cure, tous les symptômes de myxœdème reparaissent. Dans le mongolisme, on ne peut nier que le traitement thyroïdien n'ait assez souvent des effets bienfaisants : il produit parfois une amélioration de l'état psychique et de l'état somatique mais c'est une amélioration tout

à fait relative et qui ne peut en rien être comparée à la transformation extraordinaire du myxœdémateux ».

Quelque nette que soit cette opposition entre mongolisme et myxœdème, il n'en faut pas moins relever qu'il puisse exister des altérations thyroïdiennes chez les mongoliens : c'est ce qui résulte des observations anatomiques rapportées par Framm, Bernheim-Karrer, Cozzolino qui ont relaté dans les protocoles d'autopsie une thyroïde souvent petite, toujours anormalement vascularisée et avec substance colloïde abondante.

Des lésions multiglandulaires, avec prédominance thyroïdienne ont été rapporté par Mc. Clelland et Stewers, Lhermite Sloboziano et Radovici à Paris ; ces derniers auteurs ont observé au niveau du corps thyroïde de la sclérose avec diminution en nombre et en volume des vésicules colloïdes ; dans les surrénales la couche corticale très développée, renfermait des formations adénomateuses spongiocytaires ; la substance médullaire faisait défaut, et était remplacée par du tissu conjonctif angiomateux. Le foie et les reins présentaient des foyers de sclérose irradiante dans lesquels les éléments parenchymateux étaient atrophiés ; en outre, dans le foie, on voyait des filets nerveux traversant comme au hasard le parenchyme hépatique.

Pour d'autres observateurs les lésions thyroïdiennes de la mère pourraient retentir sur l'enfant qu'elle porte et déterminer la production d'un mongolien : Charling aurait observé dans un cas, un enfant imbécile mongolien né d'une même basedowienne ; de même Sérís a émis l'hypothèse que souvent la mère présentait une

insuffisance thyroïdienne pendant la grossesse qui donnait naissance à l'enfant arriéré et Stöltzner a conclu, de par ses observations d'une façon analogue.

Mais le fait qu'il existe parfois des altérations thyroïdiennes chez un mongolien, ou bien le fait qu'il ait une hérédité thyroïdienne, n'implique d'aucune façon qu'il présente une affection liée uniquement ou de manière prédominante à de telles altérations.

II. LES AUTRES GLANDES ENDOCRINES ET LE MONGOLISME

Des lésions multi-glandulaires, avec prédominance au niveau du thymus ont été observées par Siegert : dans ce cas le thymus était atrophié et sclérosé.

Stevens dans un cas, Timme dans un autre, auraient observé des lésions de la pituitaire.

Bourneville rapporte l'observation de plusieurs mongoliens à surrénales hypertrophiées ; Reader au contraire les aurait trouvées petites.

Pour Alt, une insuffisance de la glande génitale interne rendrait compte de la plupart des anomalies observées chez les mongoliens : Hoppe, de même, admet dans le mongolisme un trouble endocrinien génital et hypophysaire, qui modifierait secondairement le métabolisme des sels de calcium.

III. GLANDES ENDOCRINES ET MONGOLISME DANS NOS OBSERVATIONS.

Nous-mêmes, nous avons observé, chez les mongoliens dont nous rapportons l'histoire, quelques signes frustrés d'insuffisance thyroïdienne en particulier :

Une certaine bouffissure de la face ;

Une obésité relative.

Des cheveux un peu secs et cassants.

Une sécheresse marquée de la peau.

Ces stigmates d'hypothyroïdie ont été rencontré chez les mongoliens des observations IV, V et XX, soit donc un pourcentage d'insuffisance thyroïdienne légère de 14 %.

Nous ne rapportons aucune observation anatomique, mais il est logique de supposer que nos petits malades devaient présenter quelques signes légers histologiques d'hypothyroïdie, comme certains observateurs l'avaient déjà noté dans leur protocole d'autopsie.

IV. INTERPRÉTATION DES ALTÉRATIONS

ENDOCRINIENNES.

Certes l'examen clinique des mongoliens a révélé, parfois, mais pas d'une façon constante la présence de signes frustrés d'hypothyroïdie ; mais myxœdème et mongolisme forment deux entités distinctes, nous avons déjà insisté sur ce point ; les troubles thyroïdiens du mongolisme ne présentent que des caractères limités et accessoires.

De même, les faits anatomiques rapportés par les auteurs ne sont pas niables ; mais dans d'autres cas, des observations anatomiques minutieuses n'ont donné aucun résultat ; ces altérations histologiques endocriniennes sont ainsi très inconstantes et il existe actuellement trop peu d'observations, pour savoir si elles sont fréquentes ou rares ; il faut donc être extrêmement réservé dans l'interprétation de ces lésions.

De plus, le fait qu'au point de vue thérapeutique l'extrait thyroïdien peut modifier dans une certaine mesure le mongolisme, n'est pas suffisant pour faire jouer à la thyroïde un rôle essentiel dans la génèse de cette affection ; car on sait combien souvent l'opothérapie thyroïdienne a ses indications chez les enfants à titre symptomatique et en dehors de toute altération thyroïdienne évidente.

Ainsi de par l'inconstance des altérations endocriniennes, il n'est pas possible d'attribuer à ces glandes et, en particulier à la thyroïde, une action quelconque dans la pathogénie du mongolisme.

Mais ce n'est pas à dire que les altérations endocriniennes inconstantes, que nous avons signalées, ne jouent pas un certain rôle dans la production de quelques symptômes observés chez les mongoliens ; de plus, on sait actuellement les relations étroites qui existent entre les troubles endocriniens et les altérations fonctionnelles du système nerveux sympathique et du système nerveux central ; on sait que de plus en plus les auteurs tendent à attribuer une origine neuro-endocrinienne à certains syndrômes jadis considérés comme purement endocriniens.

Il est donc possible que les altérations cérébrales qui commandent directement le mongolisme aient un rôle déterminant sur la production des troubles fonctionnels endocriniens observés. Quoi qu'il en soit, d'ailleurs, cette dernière participation reste accessoire et c'est dans une autre direction qu'il faut chercher l'explication du mongolisme.

CHAPITRE V

DES INFLUENCES TRAUMATIQUES OU PATHOLOGIQUES, AU COURS DE LA GROSSESSE SUR LA PRODUCTION DES MONGOLIENS

Nous venons de voir, au cours des pages précédentes, que ni la syphilis, ni les troubles endocriniens, quel que soit le rôle que l'on puisse leur attribuer dans la genèse du mongolisme, ou dans la production de certains symptômes, ne suffisent à expliquer dans tous les cas l'apparition d'un mongolien dans une famille. Nous devons maintenant envisager un autre facteur souvent invoqué : le rôle d'une grossesse pathologique, ou en d'autres termes, l'influence sur la production d'un mongolien, des facteurs traumatiques ou pathologiques qui peuvent se manifester au cours de la grossesse.

I. HYPOTHÈSE DE L'ACTION DES TROUBLES MATERNELS PENDANT LA GROSSESSE SUR LA PRODUCTION DES MONGOLIENS

En effet, depuis que l'imbécillité mongolienne a été individualisée, les auteurs ont été frappés de la fréquence

avec laquelle on retrouvait dans les antécédents des malades, des troubles divers survenus chez la mère pendant sa gravidité, troubles moraux (émotions) ou physiques (accident, fatigue, maladie). Nous allons successivement rapporter les opinions des auteurs qui ont invoqué une telle influence, au premier rang desquels M. Comby et M. Apert qui ont apporté dans cet ordre d'idée tout un faisceau de faits.

Dès le début de ce siècle, Bourneville, dans ses premières observations avait fait une place importante, au point de vue étiologique, aux troubles supportés par la mère pendant la grossesse. Quelques années plus tard, Zubizaretta tout en considérant au mongolien une étiologie polymorphe — l'alcool, la syphilis pourraient intervenir — croit que le fait essentiel qui domine toute la pathogénie réside dans une gravidité pathologique à retentissement sur le fœtus ; il ne donne, d'ailleurs, à son opinion, qu'une valeur hypothétique.

Quelques années plus tard, dans une observation rapportée dans les *Archives médicales des enfants*, Balteau conclut dans un sens identique. Bourdillon, à la suite de 2 cas qu'il a eu occasion d'observer, rapporte que chaque grossesse a été accompagnée de troubles moraux maternels et se demande s'il ne faut pas chercher de ce côté l'explication du mécanisme de l'encéphalopathie ; plus près de nous Goddard, frappé de la fréquence des accidents gravidiques chez les mères des mongoliens conclut dans un même sens.

Mais ce sont surtout MM. Comby et Apert qui ont apporté les faits les plus significatifs.

Dès les premières observations qu'il avait isolées, M. Comby semblait attacher une importance assez forte aux grossesses pathologiques ; depuis, sans affirmer comme une vérité absolue cette opinion, il conclut avec logique que les observations ultérieures doivent être dirigées dans ce sens. « L'état de la mère pendant la grossesse physique (épuiement par l'âge, la multiplicité des couches et des allaitements, les privations, les traumatismes, les maladies) au moral (ennuis, chagrins profonds, émotions vives dans les premiers mois) a une influence considérable sur l'évolution du fœtus », dans 69 cas sur 95, écrit-il, nous avons relevé de gros ennuis, des souffrances morales ou physiques pendant les premiers mois de la grossesse ».

En outre, M. Comby, semble voir une confirmation de cette opinion, dans les ébranlements physiologiques, mais surtout moraux apportés par la dernière guerre et dont la conclusion aurait été une augmentation du pourcentage des mongoliens ; mais notons que tous les auteurs ne sont pas d'accord sur la cause de cette plus grande fréquence de l'encéphalopathie, les nations neutres n'ayant pas eu à supporter les ébranlements d'une guerre, auraient observé aussi, dans ces dernières années davantage de mongoliens!... Aussi M. Comby ne donne à ses explications qu'une pure valeur hypothétique ; il reconnaît en définitive que l'étiologie et la pathogénie du mongolisme sont encore entourées de mystère ; et il écrit quelque part que « les profondeurs de la vie intra-utérine cachent bien des inconnues! »

M. Apert dans un article récent, arrive à des conclusions identiques ; il considère au mongolisme une étio-

logie polymorphe ; surtout 2 séries de causes essentielles domineraient sa pathogénie ; d'une part l'épuisement maternel et les troubles durant la grossesse ; il rapporte avoir souvent observé des femmes âgées, très affectées de devenir enceintes peu de temps après une dernière grossesse elle-même tardive, et donner naissance à des mongoliens.

Nous n'avons point rapporté les observations de tous les auteurs qui depuis 30 ans, ont conclu dans ce sens ; cette énumération n'aurait eu aucun intérêt ; nous nous sommes seulement efforcés d'établir les grandes lignes de l'interprétation invoquée.

II. VALEUR DE CETTE HYPOTHÈSE DANS NOS OBSERVATIONS

Avant de la discuter, voyons ce que donne à ce sujet nos observations : et si les cas que nous rapportons permettent une explication de cet ordre.

Pour la clarté de l'exposé nous avons relevé d'une part les manifestations psychologiques anormales et dans un 2^e point les accidents physiologiques gravidiques chez la mère du mongolien.

Dans 4 de nos observations, nous notons des troubles psychologiques.

Obs. IV. Émotion de la mère.

Obs. VIII. 2 accidents d'auto au début de la grossesse suivis d'une grande frayeur.

Obs. XII. Peur pendant la grossesse.

Obs. XVIII. Soucis de la mère.

De plus des grossesses pathologiques ont été observées 3 fois :

Obs. V. Rhumatisme articulaire aigu et albumine.

Obs. VIII. Albumine.

Obs. XI. Accouchement au forceps.

Ainsi, dans 19 % des cas, il nous a été donné de constater l'existence de troubles psychiques durant la grossesse ; dans 9 % des cas le mongolien était né d'une grossesse pathologique et dans 4 % l'accouchement avait été difficile.

Ceux sont là les données de l'observation : comment les interpréter ? Faut-il voir dans ces manifestations malgré leur faible fréquence une cause du mongolisme ? Nous ne le croyons pas et voici pourquoi :

a) Considérons d'abord les manifestations psychiques anormales de la mère pendant la grossesse. Sur ce point une très grosse lacune subsiste dans nos données cliniques et probablement aussi dans les données cliniques des auteurs ; en effet ces renseignements nous sont donnés par ouï dire, c'est la mère qui les rapporte. Or, on sait par de nombreux exemples, combien fréquemment, une mère attribue, *a posteriori*, à un incident de grossesse, telle ou telle tare congénitale constatée ; l'histoire médicale est pleine d'exemple de ces erreurs d'interprétation. De même que dans l'étiologie des nœvi vasculaires et pigmentaires on ne peut faire intervenir le récit de la mère après constatation de l'altération congénitale, de même les émotions pendant la grossesse, invoquées à l'origine du mongolisme restent souvent sujettes à caution. Il est permis de concevoir qu'à la naissance de son enfant anormal, la mère se persuade,

trop volontiers, par un simple phénomène d'auto-suggestion, qu'elle a pu présenter pendant sa gravidité des troubles qui auraient eu une influence sur l'enfant qu'elle portait. Ce n'est pas à dire, d'ailleurs, qu'il faille, *a priori*, refuser toute valeur à ces constatations, mais leur interprétation reste souvent malaisée et leur fréquence est trop peu établie pour en tirer une relation certaine de cause à effet.

Sur ce point, il nous semble bon de rapporter le cas que M. Lereboullet a eu occasion d'observer ; il s'agissait d'un mongolien typique, ce garçon était né au début de 1919, premier enfant, d'une mère jeune, mais nerveuse, et dont la grossesse avait évolué dans de mauvaises conditions ; la jeune femme alors qu'elle était enceinte, avait habité une région de l'Est, en 1918, et avait eu ainsi à subir par suite de la guerre toutes sortes de frayeurs et d'émotions très vives. Il semblerait juste de rapprocher, dans ce cas, la naissance d'un mongolien, des troubles moraux de la mère pendant sa grossesse : ces idées rentreraient ainsi dans le cadre de l'hypothèse de M. Comby... Mais quelque temps après, le père de l'enfant faisait savoir à M. Lereboullet qu'il avait contracté la syphilis 6 mois avant son mariage et qu'il s'était imparfaitement soigné ; il semble bien dans ce cas que la syphilis soit à l'origine du mongolien. C'est dire l'extrême prudence avec laquelle il faut interpréter l'histoire morbide racontée par la mère.

b) Que dire maintenant des grossesses pathologiques ? Ici, la thèse de M. Comby a certainement plus de poids car on est en présence de faits cliniques constatés avec

certitude. Il semble cependant difficile d'établir une relation entre ces 2 idées ; s'il était vrai, en effet, qu'une gravidité pathologique puisse donner naissance à un mongolien, il faudrait, par contre, reconnaître que toute grossesse pathologique ne donne pas lieu nécessairement à un mongolien et que tout enfant mongolien n'est pas né toujours d'une mère malade ; le rapport entre le mongolisme et une grossesse anormale n'est donc pas aussi étroit qu'on pourrait le supposer à première vue. La fréquence des grossesses pathologiques (9 %) est, en effet, bien minime pour lui attribuer une cause et diffère assez peu de la fréquence observée dans d'autres cas pathologiques, ou on ne pense pas à l'invoquer.

De plus, même si on admettait un rôle dans la pathogénie du mongolisme, aux facteurs pathologiques de la grossesse, faudrait-il, que le trouble morbide qui survient ait lieu au début de la gravidité : s'il survenait tard, lorsque le fœtus est formé, cette notion perdrait toute valeur : pour dévier le sens du développement embryonnaire, il faudrait que le facteur morbide agisse dans les premiers temps de la grossesse.

En outre nous éliminons, sans nous arrêter, un accouchement difficile (nous avons observé un cas) comme cause pathogène, le mongolisme étant une affection congénitale, témoin d'un long processus pendant la vie fœtale.

Il ne semble donc pas que cette explication, facteur morbide psychique ou physiologique conditionnant le mongolien, soit suffisante pour expliquer la production de cette affection : il serait vraiment curieux que des

circonstances différentes par leur nature, par leur intensité puissent produire une malformation dont les symptômes essentiels sont toujours les mêmes.

CHAPITRE VI

COMMENT CONCEVOIR ACTUELLEMENT LA GÉNÈSE DU MONGOLISME ? MONGOLISME ET IMPERFECTION DU GERME

Dans la première partie de cette thèse, nous avons conclu de par l'examen de nos observations que dans quelques cas seulement le mongolien était un hérédosyphilitique ; nous avons aussi remarqué que les altérations endocriniennes ne peuvent jouer aucun rôle dans la production de cette affection ; de plus il ne nous semble pas que des troubles psychologiques ou physiologiques de la mère, pendant la grossesse, puissent entraîner la naissance d'un mongolien ; quelle est donc, alors, l'explication étiologique qui nous semble la plus plausible pour expliquer la génèse du mongolisme ?

I. EXPOSÉ DES POINTS ESSENTIELS DE NOS OBSERVATIONS,

Nous allons ainsi voir dans les histoires pathologiques de nos petits malades, quels sont les points intéressants qu'il nous semble essentiel de mettre en évidence.

Dans un chapitre précédent nous avons relevé d'une façon certaine la syphilis chez 2 de nos mongoliens et

chez 3 autres une syphilis probable ; ainsi dans 23 % des cas le problème étiologique serait éclairci, au moins partiellement, puisque le mode d'action de la syphilis reste à déterminer ; en l'absence de lésions anatomiques décelables du névraxe (puisque nous n'avons retrouvé dans la littérature d'autopsies convaincantes que dans 2 cas), il est probable que si la spécificité agit, c'est en modifiant le germe, en amoindrissant son potentiel de développement, et, à ce titre, son rôle est à rapprocher des autres causes de méiopragie germinative, l'alcoolisme, notamment.

En somme, deux séries de faits nous semblent dominer toute la pathogénie du mongolisme ; d'une part, une « imperfection » de l'ovule maternel fécondé ou du spermatozoïde fécondant, nous disons « imperfection », pour employer le terme le plus général, sans autre précision scientifique, ni sans préjuger de la nature exacte de cette imperfection.

Voici, parmi nos cas cliniques, tous ceux où l'action de cette *méiopragie germinative* semble apparaître avec quelque netteté :

Obs. I. — Mongolien, né d'une 3^e grossesse, d'une mère fatiguée, par 2 grossesses précédentes : le 1^{er} enfant ayant 3 ans, le 2^e 10 mois à la naissance du 3^e ; âge de la mère 24 ans.

Obs. III. — Mongolien est le 1^{er} enfant né d'une mère de 30 ans.

Obs. IV. — L'enfant arriéré est une 3^e grossesse survenue chez une femme de 33 ans ; le père avait 47 ans.

Obs. V. — C'est un 4^e enfant ; âge des parents inconnu.

Obs. VI. — Le mongolisme est un 1^{er} enfant né d'une mère de 34 ans.

Obs. VII. — C'est un 2^e enfant dont la naissance est survenue 18 mois après le 1^{er} enfant alors que la mère était très fatiguée et poursuivait l'allaitement de son premier-né.

Obs. VII. — Le père avait 66 ans, la mère 37 ans, lors de la conception de l'enfant ; c'était une 3^e maternité ; notons qu'ici nous avons considéré une syphilis comme probable.

Obs. X. — Age des géniteurs inconnu, mais le père tuberculeux pulmonaire avait une sœur présentant un retard intellectuel manifeste ; de plus une cousine à lui, avait eu un enfant arriéré.

Obs. XI. — Observation peut-être incomplète ; cause inconnue.

Obs. XII. — Le mongolien est un 2^e enfant né d'une mère de 24 ans, peu de temps après le 1^{er} enfant ; la syphilis est probable.

Obs. XIII. — La mère avait eu 4 enfants ; le 5^e mongolien né alors qu'elle avait 40 ans, et était très fatiguée par des maternités antérieures.

Obs. XIV. — L'observation n'apporte pas de facteurs intéressants.

Obs. XV. — La mère du mongolien aurait eu avant sa maternité de gros ennuis.

Obs. XVI. — Le mongolien aurait été conçu, après une grave sciatique du père, qui le rendait très nerveux au dire de la mère.

Obs. XVII. — Nous avons considéré que la syphilis

est probable, mais, en outre, le père âgé de 42 ans présente un tempérament inquiet, tourmenté; depuis la mort d'un premier enfant (où on n'a rencontré aucun stigmates spécifiques) il est sujet à des crises de dépressions psychiques.

Obs. XVIII. — Le mongolien est un 3^e enfant né d'une mère de 37 ans.

Obs. XIX. — Les données de l'observation ne donnent aucune étiologie précise.

Obs. XX. — C'est une 7^e grossesse chez une femme de 43 ans, qui a engendré le mongolien, le père avait 49 ans.

Obs. XXI. — 7^e grossesse (2 fausses couches), chez une femme arriérée intellectuelle.

II. INTERPRÉTATION DE CES DONNÉES.

Nous venons ainsi d'exposer les faits observés de façon succincte, afin de ne pas nuire à la clarté; comment devons-nous maintenant les interpréter? Voici, il nous semble les conclusions logiques, qu'il est permis d'en tirer.

a) Dans les observations V, XI, XIV, XIX, les renseignements incomplets ne nous permettent pas de conclure sur l'étiologie de l'encéphalopathie, l'âge des géniteurs, les conditions de la conception de l'enfant n'ayant pu être déterminés : aussi, nous disons simplement, étiologie inconnue.

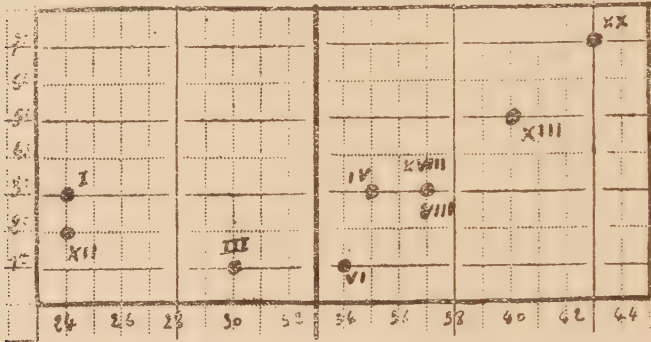
b) Dans d'autres de nos observations, une série de faits nous semble dominer le problème : nous incriminons une « *imperfection* » ovulaire avec beaucoup de chance de certitude dans les cas I, III, IV, VI, VII, XIII, XV, XVIII, XX, XXI.

De plus, nous avons rencontré la syphilis associée à une présomption d'imperfection ovulaire (mère épuisée par des maternités antérieures ou par l'âge, dans les obs. VIII et XII); la part qui revient à chacun de ces deux facteurs étiologiques est difficile à déterminer et il est possible que l'imperfection ovulaire soit la conséquence de la syphilis.

Mais, ici, une précision s'impose : comment interpréter le terme d'imperfection ovulaire? Nous employons cette expression dans le sens le plus vaste, chaque fois que l'ovule qui a participé à la conception du mongolien, a évolué et est arrivé à son stade de maturité fécondable, dans de mauvaises conditions de milieu; il s'agit d'un ovule qui s'est développé sur un organisme non pas malade, mais *épuisé ou même seulement débilité par une cause transitoire*; cet épuisement retentirait surtout sur la sphère génitale, dont le métabolisme glandulaire peut être momentanément déficient. Il s'agit d'un ovule, de qualité inférieure, comme aime à le rappeler souvent, notre maître, le professeur Lereboullet, au cours de son enseignement oral.

Envisageons ainsi les observations où tous les renseignements sur les antécédents héréditaires et l'état de l'enfant sont rapportés, parmi les cas où nous invoquons une imperfection de l'ovule géniteur et établissons sur un graphique la place de l'enfant mongolien en fonction de 2 facteurs : le numéro de la grossesse et l'âge de la mère; nous appliquons cette donnée aux obs. I, III,

IV, VI, VIII, XII, XIII, XVIII, XX, et voici le schéma que nous obtenons :



1) Dans la première partie de ce schéma, obs. I et XII il s'agit de mères jeunes ayant eu des grossesses répétées dans un laps de temps relativement court : donc possibilité d'épuisement glandulaire de la mère dans sa sphère génitale.

2) Dans les obs. III et VI, la mère du mongolien est relativement âgée pour une première grossesse ; il s'agit donc de femmes devenues enceintes tard, par conséquent dans des conditions physiologiques moins bonnes.

3) Enfin dans les cas IV, VIII, XVIII, XIII et XX, on est en présence de mères âgées, dont le mongolien constitue une dernière maternité ou tout au moins une maternité d'un numéro élevé : et là s'associent, possibilité d'un épuisement génital et âge avancé de la mère.

c) Mais à côté de l'imperfection ovulaire, nos observations nous permettent de considérer une autre série de faits : « l'imperfection » du spermatozoïde géniteur : c'est le cas des obs. X, XVI, XVII. Dans le 1^{er} cas, le père présentait des antécédents chargés (tuberculose, idiotie chez les collatéraux et dans les deux autres cas

la spermatozoïde se serait développé dans de mauvaises conditions (état nerveux du père au moment de la conception) : là encore sans être tendancieux, disons, spermatozoïde anormal de qualité inférieure ; en outre, dans l'obs. XVII, la méiopragie germinative pourrait aussi avoir la syphilis pour cause.

Que conclure de cet ensemble statistique que nous venons de discuter : ceci :

Dans un chapitre précédent nous avons considéré une *meiopragie germinale causée par une syphilis certaine* dans 2 cas (obs. II et IX, soit 9 %).

Dans 10 cas, I, III, IV, VI, VII, XIII, XV, XVIII, XX, XXI, *l'ovule géniteur était de « qualité inférieure »*, soit 47 % (mère épuisée par l'âge ou de nombreuses maternités).

Dans 2 cas (VIII et XII), cette imperfection pouvait avoir pour cause directe la syphilis, ou bien un état d'épuisement de la mère au moment de la conception (9 % des observations) ; dans 2 autres cas (X et XVI) 9 % nous avons trouvé avec une quasi certitude une *imperfection du spermatozoïde fécondant*.

Dans un seul cas (XVII), proportion de 4 % la même discussion est possible entre une atteinte du germe mâle par la syphilis, ou un état nerveux du père lors de la conception.

Dans 4 observations (19 %), l'étiologie est inconnue.

Ces pourcentages reposant sur 21 cas cliniques, les chiffres précédents n'ont qu'une valeur statistique assez réduite ; néanmoins ils montrent qu'on trouve une imperfection du germe, une sorte de « *malfaçon* » initiale de l'ovule ou du spermatozoïde dans un grand nombre

de cas, 78 % ; (dans le cas où la syphilis est incriminée, c'est probablement aussi par une viciation du plan de développement de l'œuf que se manifeste son action).

Ayant ainsi interprété les faits d'observations, il nous reste maintenant à envisager les arguments de divers ordres, qu'il est permis d'apporter à la confirmation de notre hypothèse.

III. EXPOSÉ DES AUTEURS QUI ADMETTENT UNE LÉSION INITIALE GERMINALE COMME CAUSE DU MONGOLISME.

Nous ne rappellerons pas tous les articles des auteurs qui ont conclu dans cet ordre d'idée : ce travail serait fastidieux et sans intérêt ; nous rapporterons seulement les observations les plus saillantes d'entre elles.

Dès 1904, Still à la suite de quelques observations de mongoliens conclut que cette encéphalopathie serait un produit d'épuisement : le malade naîtrait d'une mère ayant déjà eu de nombreuses grossesses, ou bien d'une mère affaiblie par la maladie, dont la plus souvent en cause serait la syphilis.

Plus tard Cafferata rapporte une observation intéressante : il s'agit d'un premier enfant né de père et mère en bonne santé, sans syphilis : mais l'enfant mongolien aurait été conçu pendant l'ivresse du père : cette notion serait en faveur de notre hypothèse, une lésion du germe, bien que nous ne rapportions aucun cas où l'alcoolisme puisse être invoqué comme facteur étiologique.

Un autre auteur Raffaelli a observé un mongolien terminant une série de 11 enfants ; la mère saine, pas de syphilis chez les conjoints, mais père imprégné d'alcool. Aussi est-ce l'alcool, ou le numéro de la gros-

sesse qu'il faut envisager à l'origine du mongolien ? Les auteurs ne concluent pas.

Pour Jeffreys Wood, des idées comparables doivent être retenues : le mongolien terminerait souvent une série importante de grossesse, dans ce cas altération initiale possible du germen chez une femme épuisée.

Une observation publiée par Cannata dans la *Pediatrics*, rapporte les faits intéressants suivants : il s'agit d'un mongolien, né à terme, 7^e et dernier enfant d'un père indemne d'alcool et de syphilis, et d'une mère sans stigmates spécifiques, mais nerveuse, et ayant eu des émotions au 4^e mois de sa grossesse. Faut-il retenir le fait que c'est un dernier enfant ou l'émotion de la mère pendant sa gravidité ? L'auteur n'apporte pas de conclusions.

Quelques années plus tard une observation, présentée surtout pour mettre en évidence des malformations congénitales sclérodermie avec calcification, par Langmead, mentionne que le mongolien est le dernier né, d'une famille de 3 enfants, chez une mère de 42 ans ; nous avons rapporté, dans notre travail des observations comparables sur ces antécédents.

En 1924, Velasco Blanco et Sanchez Elia, considèrent une étiologie polymorphe au mongolisme ; plusieurs facteurs interviendraient — âge avancé de la mère — dernier-né de grossesses multiples — parents jeunes — causes débilitantes, maladies, chagrins.

Une idée analogue est rapportée par Dora Berry dans le *British Journal of Children's diseases* : cet auteur a observé avec une fréquence particulière les cas de mon-

golisme depuis la dernière guerre ; sur 50 individus mongoliens qu'il lui a été donné d'observer, 37 étaient nés de père ayant pris une part active à la guerre, dont 18 furent grièvement blessés : aussi pour Dora Berry, l'élément génital mâle jouerait un rôle important dans la pathogénie de l'idiotie mongolienne : l'idée est intéressante et nous avons rapporté dans nos observations des cas où l'imperfection du spermatozoïde pourrait être incriminée.

Von Hofe cite dans les *Archiv of Pediatrics of New-York*, 150 cas d'imbécillité mongolienne qu'il lui a été donné d'examiner : il constate que dans 55 % les mères avaient 35 ans ou au-dessus, et dans 72 % la grossesse qui a engendré l'enfant arriéré était la dernière : l'auteur ne conclut pas d'une façon formelle, mais l'idée d'un germe maternel insuffisant semble se dégager de ces chiffres.

Dans une conclusion relative à plusieurs observations cliniques, Cavengt, considère un rôle très faible à la syphilis et aux glandes endocrines ; ce qui, pour lui, domine dans l'étiologie, c'est une sénilité prématurée ou un épuisement de la mère : c'est dans ce sens, croit-il qu'on arrivera à poser des conclusions étiologiques fermes.

Piaggio Gorzan, dans ces dernières années, a rapporté l'observation d'un mongolien, né 11^e enfant, d'une mère de 30 ans ; il n'est pas encore interdit de penser à un épuisement maternel.

Voilà donc, un certain nombre d'auteurs qui ont observé des cas cliniques, pour certains, superposables aux nôtres, et dont les interprétations étiologiques pos-

sibles peuvent se confondre avec l'hypothèse que nous soutenons sur l'étiologie du mongolisme.

Peut-être peut-on rapprocher de l'hypothèse d'une altération germinale, l'explication du mongolisme apportée par Hermann ; l'explication des auteurs précédents et celle d'Hermann ne sont pas entièrement identiques ; mais il nous semble qu'il n'y ait aucune contradiction évidente entre les deux et que pour l'une et l'autre le point de départ du mongolisme soit dans un germe à caractères particuliers.

Hermann nie toute action aux accidents physiologiques ou psychiques de la mère pendant sa gravidité. De plus l'épuisement de la mère ou d'une façon générale, un métabolisme génital insuffisant ne saurait expliquer le mongolien ; cependant, Hermann considère que « des conditions défavorables atteignant l'ovaire maternel peuvent agir à titre prédisposant ». En outre, syphilis et lésions endocriniennes ne joueraient aucun rôle. Voici alors, le théorie que Hermann expose : constatant la fréquence des associations du mongolisme à diverses malformations congénitales, il pense que ce ne serait pas là une pure coïncidence mais que malformation et idiotie mongolienne seraient transmises l'une et l'autre suivant un mécanisme mendélien ; le mongolisme, de même que les malformations constitueraient un caractère récessif, ce qui expliquerait sa rareté ; à l'appui de la thèse, il expose quelques arbres généalogiques relatifs à ses malades.

Cette explication nous semble très intéressante ; mais elle n'a qu'une valeur toute hypothétique et n'apporte pas de faits très convaincants. Retenons-en cependant

cette idée que pour Hermann, le mongolisme trouve son origine dans un germe à caractères particuliers et que, dans ces limites, cette explication se rapproche de l'hypothèse que nous soutenons.

IV. ÉTUDE DU POLYMONGOLISME FAMILIAL.

Comment devons-nous interpréter les cas de plusieurs enfants mongoliens dans une même famille? Presque tous les auteurs considèrent, et notre maître le professeur Lereboullet a coutume d'y insister dans son enseignement clinique, que le mongolien constitue dans une famille *un accident* : c'est la seule maternité qui s'accompagne d'une tare et les enfants nés avant et naissant ultérieurement sont sains. Dans toutes nos observations, le mongolien avait frère et sœur normaux et était le seul taré ; cette idée issue des observations cadre avec la théorie qui fait jouer un rôle insuffisant au germe à un moment déterminé.

Mais en est-il toujours ainsi? Nous retrouvons, en effet, dans les archives de médecine française et étrangère, des cas de mongolisme multiples dans une même famille ; le mongolisme est une affection rare et ces cas de polymongolisme sont d'une extrême rareté. Nous allons les rappeler brièvement, et voir dans quel sens, ils sont compatibles avec la thèse que nous exposons.

Une des premières observations en date, sur ce point nous a été transmise par Spicer ; sur 23 cas il n'a observé qu'une fois, 2 frères imbéciles mongoliens dans une même famille ; les données manquent de précisions cliniques et il est difficile de conclure à une étiologie précise.

Brudzinski a noté aussi un cas où 2 enfants frères

étaient mongoliens ; mais il faut considérer cette observation avec une très grande prudence ; pour cet auteur le mongolisme n'est pas une affection nettement définie et tous les intermédiaires se rencontreraient entre le mongolisme et le myxœdème...

Beaucoup plus tard, Stevens, rapporte l'observation de 2 frères mongoliens ; dans ce cas la syphilis paternelle acquise avant le mariage était certaine ; de plus un premier enfant mort-né aurait précédé les 2 mongoliens ; ces 2 enfants respectivement âgés de 8 ans et de 6 ans présentaient la morphologie mongolienne et l'insuffisance intellectuelle classique ; le liquide céphalo-rachidien avait quelques caractères pathologiques de spécificité.

M. Babonneix et Villette ont rapporté une observation analogue : il s'agit d'une idiotie mongolienne atteignant 4 enfants dans la même famille ; chez qui, il y a de nombreuses raisons de soupçonner la syphilis : nous nous sommes déjà étendus sur cette observation dans un chapitre précédent : qu'il nous suffise d'en retenir l'étiologie très probablement syphilitique.

Van der Scheer a repris ces dernières années la question du mongolisme familial, et publie sur ce point 2 observations personnelles : dans l'une 2 filles mongoliennes ayant 3 frères cadets normaux, nées de parents bien portants ; dans l'autre il s'agit de 2 garçons et d'une fille tous les 3 mongoliens, placés entre un frère aîné et un frère cadet normaux : ici, peut-être, hérédité alcoolique ou névropathique.

M. Comby a rapporté dans son traité des maladies de l'enfance un cas comparable de mongolisme familial.

Une contribution intéressante à cette question a été publiée dernièrement par Pardee Irving ; dans une famille intacte de tares héréditaires, les 2 derniers des 11 enfants âgés de 4 et 7 ans, sont porteurs des traits typiques du mongolisme, et présentent en plus les tares intellectuelles.

Nous relevons dans une statistique rapportée dans la thèse de Dop, que M. Carrière, aurait rencontré 2 fois dans une même famille, plusieurs enfants atteints de mongolisme, sur 65 enfants présentant cette dystrophie qu'il aurait examinés ; mais l'auteur ne précise pas les circonstances où aurait évolué cette maladie familiale.

De même Scott a rapporté deux cas de mongolisme dans une même famille, dans l'*Atlantic médical journal* ; mais nous manquons de précisions sur ces observations.

Comment interpréter ces différents cas de polymongolisme dans une même famille ? Sur ces 11 cas que nous venons de rapporter, il nous semble juste d'éliminer de toute discussion les observations incomplètes où manquent des renseignements étiologiques des plus importants (état de santé des géniteurs — conditions de la conception). Aussi envisageons-nous uniquement les observations de Stevens, M. Babonneix, Van der Scheer (2), Pardee Irving.

Dans ces 4 observations 2 facteurs paraissent dominer le problème étiologique :

1^o Il semble bien que la syphilis ait agi d'une façon indiscutable dans les cas de Stevens et de M. Babonneix, et ce serait pour nous une altération germinale syphilitique qui serait à l'origine du mongolien ;

2^o Dans la 2^e observation de Van der Scheer, il sem-

ble permis d'invoquer une imperfection germinale d'origine alcoolique ou névropathique : dans le cas de Pardee Irving, l'épuisement maternel (les 2 mongoliens constituent une 10^e et une 11^e grossesse) paraît commander l'altération du germe.

Peut-être, pourrait-on alors arriver aux conclusions suivantes : il n'est pas interdit de penser à une meiopragie germinative, lorsque plusieurs enfants d'une même famille sont mongoliens, quelle que soit la cause de cette meiopragie (âge avancé des géniteurs, hérédité alcoolique, etc...) ; mais le facteur le plus important de meiopragie du germe, celui auquel il faut d'abord penser est certainement dans ces cas de polymongolisme familial, la syphilis ; ceci n'altère nullement nos conclusions antérieures quant à la rareté de la syphilis dans le mongolisme en général, puisque le polymongolisme familial constitue une rareté dans la littérature médicale.

V. ÉTUDE DU MONGOLISME CHEZ LES JUMEAUX.

En outre, l'étude du mongolisme chez les jumeaux apporte une contribution des plus intéressantes à notre thèse.

La grossesse gémellaire peut se présenter sous 2 aspects différents ; ou bien, on est en présence d'une grossesse univitelline, que l'on apparente à la question des monstres et qui relève d'une cause pathologique, dans ce cas les 2 individus sont du même sexe, ou bien c'est une grossesse bi-vitelline, où intervient un facteur héréditaire imprimé dans le germen et dans ce dernier cas les sexes sont soit identiques, soit différents.

La première catégorie de grossesses est le plus souvent

la conséquence d'une imprégnation éthylique, d'une tuberculose, ou, comme notre maître M. Lereboullet a coutume d'y insister dans son enseignement normal de la syphilis. La seconde grossesse expression d'un caractère héréditaire, constitue un phénomène physiologique. La connaissance des placenta des deux enfants jumeaux permettrait de résoudre le problème : un seul placenta c'est une grossesse univitelline, 2 placentas c'est une bivitelline. Mais dans la pratique hospitalière courante, ces 2 notions ne sont pas rapportées par la famille et on en est alors réduit aux conclusions approximatives suivantes : si les 2 enfants jumeaux présentent un sexe différent, il s'agit sûrement d'une bivitelline ; si les sexes sont identiques, cette notion est insuffisante pour conclure : c'est une uni'ou bivitelline ; cependant, dans ce dernier cas, MM. Merklen et Devaux concluent avec probabilité à une univitelline, lorsque les 2 jumeaux présentant une très grande identité, sont calqués, pour ainsi dire l'un sur l'autre. De plus, au point de vue germinal, la grossesse bivitelline relève de 2 ovules différents fécondés simultanément, tandis que dans l'univitelline, il n'y a qu'un seule ovule, qui peut présenter, mais non nécessairement, des caractères particuliers.

Nous allons appliquer ces données qui ont été vérifiées par tous les auteurs, au cas de mongolisme chez les jumeaux que nous avons retrouvés dans la littérature de ces dernières années ; mais avant de voir les interprétations que nous pouvons en tirer, nous allons d'abord rappeler les observations de jumeaux mongoliens qui ont été publiées.

Une des premières observations sur cette question

remonte à 1876. Frazer and Mitchell, rapportant l'observation de 54 mongoliens, écrivent que l'un de ceux-ci, provenait d'une grossesse gemellaire, l'autre enfant sain : mais ils ne donnent pas davantage de précisions.

A la fin du siècle dernier Neumann, mentionne dans une revue allemande, avoir observé un couple de jumeaux, le garçon étant mongolien, la fillette normale ; mais il n'apporte à l'appui de ses dires aucune description clinique précise.

De Bruin rapporte une observation un peu différente ; il aurait observé un garçon mongolien, dont le frère jumeau aurait été de même mongolien : mais ce dernier décédé en bas âge n'aurait pas été examiné par l'auteur ; le nombre des placentas n'est pas noté.

Un cas semblable a été relevé par Bodil Hjorth ; 2 enfants jumeaux, de même sexe, étaient l'un et l'autre idiots mongolien ; mais la description des enfants n'est pas très précise et le nombre de placenta est inconnu.

Mc. Kee, dans un article du *Journal Psycho-Asthenie*, en 1908, expose l'observation d'un mongolien chez un seul des jumeaux : mais il ne note aucune précision sur le sexe et la nature de la grossesse.

Jeffreys Wood rapporte le cas de 2 jumeaux dont l'un est mongolien, l'autre normal ; mais l'auteur n'apporte aucune précision sur la description clinique ; il note cependant — ce qui nous paraît capital — que les 2 enfants étaient de sexe différent, la fillette seule était mongolienne.

Beaucoup plus tard, en 1917, M. Comby note dans les *Archives des maladies des enfants* le cas suivant ; il

décrit une fillette mongolienne âgée de 6 ans, sœur jumelle d'un garçon bien portant.

Une observation précise est aussi notée par Shuttleworth ; cet auteur a observé une fillette mongolienne qui avait un frère jumeau normal.

Weigall a vu, de même, un jumeau de 8 mois mongolien, l'autre enfant normal ; mais aucune description clinique précise n'est apportée, et l'auteur ne mentionne pas le sexe des enfants.

Un cas intéressant est rapporté par Hultgreen ; c'est le cas d'un garçon mongolien, dont la sœur jumelle était normale.

En 1917, dans une revue allemande, Cassel publie un article sur le mongolisme, et rapporte avoir vu 2 couples de jumeaux de sexe différent, dont un seul des enfants était atteint d'imbécillité mongolienne ; dans le 1^{er} cas le garçon était mongolien, dans le 2^e, c'était la fille.

Swanberg and Haydes notent en détail l'observation d'un garçon mongolien, dont la sœur jumelle était normale.

Un autre cas de mongolisme dans une gemelliparité a été noté par Clay ; il s'agit d'une grossesse gemellaire suivant 6 autres grossesses normales ; les 2 enfants sont du même sexe, mais l'un est bien portant, l'autre mongolien ; le nombre des placentas n'est pas noté ; mais l'auteur mentionne l'intérêt qu'il y aurait à connaître le nombre des corps jaunes, de l'ovaire maternel.

Dans un article très précis, Mc Lean rapporte le cas d'une 4^e grossesse, gemellaire ; les 2 enfants étaient

de sexe différents ; le garçon seul était mongolien, la petite fille normalement constituée.

En 1923, dans une revue américaine, Halberstama a publié 5 cas nouveaux de mongolisme survenant chez des jumeaux ; voici ses observations brièvement résumées :

1° 2 garçons de 10 mois, l'un mongolein, l'autre normal ; mais à la naissance on avait remarqué la présence de 2 placentas ; chaque enfant avait son chorion et son amnios ;

2° 2 fillettes, l'une mongolienne, l'autre saine ; elles avaient présenté à la naissance 2 placentas, avec 2 chorions et 2 amnios ;

3° Le mongolien était un garçon, sa sœur jumelle normale ;

4° Autre observation identique à la précédente : garçon mongolien, sœur jumelle normale ;

5° Ici l'observation est incomplète, la mère présentant une grossesse gemellaire a fait une fausse couche à 3 mois ; l'autre enfant qu'elle portait, venu à terme, un garçon, était mongolien.

Halberstama sur un grand nombre de jumeaux mongoliens recueillis dans la littérature n'avait relevé que 3 cas où les 2 jumeaux étaient mongoliens.

Une bonne description de 2 garçons jumeaux mongoliens est donnée par Strauch ; mais l'auteur ne précise pas le nombre de placentas.

Dans ces dernières années à la Société médico-chirurgicale de Liège, de Sagher a rapporté le cas de 2 jumeaux de sexe différent, dont la fillette seule était mongolienne.

Dans une revue d'ensemble sur le mongolisme, Gau-

tier et Coeytaux apportent une contribution personnelle à cette question ; ils notent le cas de 2 fillettes, sœurs jumelles, l'une mongolienne, l'autre saine ; de plus ils ajoutent qu'il s'agissait d'une grossesse bivitelline.

Une observation d'une fille mongolienne dont le frère jumeau était normal, est rapportée par Vas ; mais la description clinique est peu précise.

Dernièrement Dietrich et Berkley rapportent les 2 observations suivantes :

1^o Une grossesse gemellaire a donné naissance à un garçon mongolien, l'autre garçon normal : le nombre de placentas inconnu ;

2^o Une fillette mongolienne avait une sœur jumelle normale ; 2 placentas avaient été vus à la naissance.

Une observation analogue est rapportée par Mitchell and Downing : c'est le cas d'un garçon mongolien ayant un frère normal ; 2 placentas avaient été remarqués à la naissance, ainsi que 2 amnios.

Une contribution récente à cette question a été apportée tout dernièrement par Knud Krabbe de Copenhague : il a publié les 5 observations suivantes :

1^o Petite fille examinée à l'âge de 2 ans 1/2 ; aspect morphologique mongoloïde, retard du développement physiologique et psychique ; malformation cardiaque ; elle avait un frère jumeau normal et bien portant ; 4 grossesses précédentes avaient donné des enfants normaux ;

2^o 2 sœurs jumelles examinées à l'âge de 21 ans, nées d'une 7^e grossesse, les 6 autres enfants bien portants ; aspect mongoloïde caractéristique, insuffisance du développement physiologique et psychique. Mortes l'une et

l'autre à 26 ans de tuberculose pulmonaire ; pas d'autopsie.

Le nombre des placentas n'est pas noté.

3^o Fillette mongolienne, née d'une 4^e grossesse ; les 3 frères plus âgés et la sœur jumelle bien portants. Mongolisme typique avec probablement malformation cardiaque ; morte à 2 ans de broncho-pneumonie. Pas d'autopsie. Nombre de placenta inconnu.

4^o Garçon mongoloïde typique avec déficience psychique ; développement physiologique insuffisant. Hernie ombilicale. Le frère jumeau bien portant, le nombre de placenta inconnu.

5^o Garçon mongolien, sœur jumelle normale et bien portante. Déformation morphologique typique. Très en retard au point de vue mental. Ectopie testiculaire. Malformation cardiaque avec accès de cyanose et de dyspnée.

Tout dernièrement, M. Exchaquet et Bachman, ont publié un nouveau cas de grossesse gemellaire, où les deux enfants présentaient un sexe différent ; le garçon était normal et bien portant, la fillette seule était mongolienne.

Enfin le *Boletín de Eugenia*, rapporte une observation intéressante de 2 jumeaux : le garçon est atteint d'arriération mongoloïde, la sœur jumelle est en tous points normale.

Si de ce long exposé, nous dégagons les faits principaux et si nous les résumons en tableaux, il nous sera possible de savoir comment se comporte la tare mongo-

lienne chez les jumeaux et d'en tirer des conclusions de première importance, quant à la pathogénie du mongolisme.

a) Dans un premier tableau, rapportons les différents cas de grossesses bi-vitellines et observons si l'un ou les 2 jumeaux présentent les signes de dystrophie mongolienne :

Nom de l'auteur	Sexe différent ou identique des 2 jumeaux	Nombre de placentas	Sur quel enfant porte la tare mongoloïde	
			sur un seul	sur les 2
Neumann	S. différent		garçon	
Wood	—		filles	
Comby	—		»	
Shuttleworth	—		»	
Hultgreen	—		garçon	
Cassel (1)	—		»	
Cassel (2)	—		filles	
Swanberg et Haynes	—		garçon	
Mc Lean	—		»	
Halberstama (1)	S. identiques	2	un garçon	
Halberstama (2)	S. identiques	2	une fille	
Halberstama (3)	S. différents		garçon	
Halberstama (4)	—		»	
Halberstama (5)	?	2	»	
de Sagher	S. différents		filles	
GautieretCoeytaux	S. identiques	2	une fille	
Vas	S. différents		filles	
Dietrich et				
Berkley (2)	S. identiques	2	une fille	
Mitchell and				
Downing	S. identiques	2	un garçon	
Knud Krabbe (1)	S. différents		filles	
Knud Krabbe (5)	—		garçon	
Exchaquet et				
Bachman	—		filles	
Anonyme (<i>Bulletin de Eugenia</i> 1930)	—		garçon	

Ainsi donc voilà 23 cas où il est permis d'affirmer que l'on a affaire, à une grossesse gemellaire bivitelline, soit que les sexes des 2 jumeaux soient différents, soit que les sexes soient identiques mais avec un double placenta et un double amnios. Or, dans tous ces cas, il y a un enfant et il n'y a qu'un seul enfant des 2 jumeaux, qui soit mongolien ; et ce résultat est obtenu dans la totalité des cas, soit donc dans une proportion de 100 %.

Comment interpréter ces résultats ? Les 2 jumeaux ayant une vie intra utérine identique, soumis aux mêmes influences de l'organisme maternel, demandant, l'un et l'autre à ce même organisme, les constituants protoplasmiques dont ils ont besoin, comment pourrait-on expliquer, si une imprégnation syphilitique intra-utérine était la cause du mongolisme, que l'un des jumeaux soit indemne et l'autre taré ? Comment expliquerait-on, si une insuffisance endocrinienne maternelle était à la base du mongolisme, que l'un des jumeaux soit sain et l'autre malade ? Comment expliquerait-on qu'un trouble psychologique ou une affection physiologique de la mère durant sa grossesse, puisse retentir secondairement, sur un seul des enfants qu'elle porte en son sein et laisser l'autre intact ? Ces observations de jumeaux bivitellins prouvent à l'évidence que la tare mongolienne a frappé l'œuf non pas au cours de la grossesse (auquel cas, on ne comprendrait pas qu'elle ait épargné l'autre jumeau), mais bien au moment de la conception ou très peu avant celle-ci. Les conditions créées par la grossesse étant exactement les mêmes pour les 2 fœtus, rend peu vraisemblable, comme le soutient M. Apert, l'influence des causes gravidiques.

En effet, les 2 jumeaux étant placés dans de mêmes conditions de milieu, mais l'un étant sain, l'autre malade, il nous semble logique d'invoquer comme cause de cette différence, ce qu'ils ont eu de différent dans leur évolution et ainsi nous sommes conduits à remonter à leur premier stade, au stade du germe ; 2 ovules se sont formés simultanément — puisque la grossesse est bivitelline — et sous l'influence de circonstances, que les observations incomplètes ne permettent pas toujours d'exposer, un ovule était sain, l'autre malade, possédant des lésions nettement déterminées, possédant, en d'autres termes, vis-à-vis du fœtus qu'il allait engendrer un potentiel de lésions déterminées, créant le mongolisme. Il est normal de penser que dans toutes les régions de l'ovaire, le métabolisme qui préside aux différentes mitoses de l'ovule, ne se fait pas d'une façon identique partout ; il peut y avoir des zones de plein métabolisme, et d'autres zones de métabolisme ralenti. L'expérimentation apporte une preuve évidente à cette interprétation : Lacassagne n'a-t-il pas montré qu'une irradiation unique sur les différents ovules d'un même ovaire (en dehors de leur stade de développement) aboutit à une extraordinaire variation en ce qui concerne leur degré de sensibilité ? Nous arrivons alors aux conclusions suivantes : en présence d'une grossesse biovulaire, un seul enfant est touché, il est donc juste d'admettre à l'origine, un état spécial du germe portant sur un ovule et respectant l'autre.

b) Partant de ce fait, qu'un ovule « imparfait », l'autre étant normal, a engendré dans la grossesse bivi-

telline un mongolien, nous sommes en droit de conclure *a priori*, qu'en présence d'une grossesse gemellaire univitelline — les 2 jumeaux développés donc à partir d'un seul ovule — les 2 enfants sont sains, ou les 2 enfants sont malades ; or nos observations nous permettent de conclure dans ce sens : les auteurs n'ont pas donné toutes les précisions intéressantes, mais on peut considérer avec une certaine probabilité que les cas du tableau suivant, appartiennent à une univitelline :

1) Les 2 jumeaux ont le même sexe.

2) L'un et l'autre présentent une identité absolue jusque dans la maladie, suivant l'expression de M. Merklen ils sont « calqués » l'un sur l'autre.

Nom de l'auteur	Sexe de l'un, de l'autre jumeau	Nombre de placenta	Sur quel enfant se porte la tare mongoloïde
De Bruin	même sexe	?	Les 2
Hjorth	même sexe	?	—
Strauch	même sexe	?	—
Krabbe (2)	même sexe	?	—

(L'observation de Krabbe est peut-être celle que Hjorth avait rapportée antérieurement).

Ainsi, bien qu'il n'y ait pas de cas où on puisse affirmer l'univitelline, on ne rencontre les 2 jumeaux mongoliens que dans les seuls cas où on est en droit de la supposer et uniquement dans ces cas : 100 % des cas de jumeaux l'un et l'autre mongoliens, relèveraient d'une grossesse univitelline.

c) Il resterait enfin à interpréter une 3^e catégorie d'observations de jumeaux, que, jusqu'ici, nous avons

simplement cités : telles sont les observations de Frazer et Mitchel, Mc. Kee, Weigall, Clay, Dietrich et Berthley 1 Kund Krabe (3) et (4). Mais on ne pourrait en tirer que des conclusions fort hypothétiques parce que des renseignements cliniques qui nous semblent des plus intéressants n'ont pas été transmis par les auteurs.

Nos conclusions sur le chapitre des jumeaux seront donc les suivantes :

1^o Toute grossesse bivitelline pure — donc à 2 ovocytes — donne un individu sain et l'autre mongolien ;

2^o Les cas où les 2 jumeaux sont l'un et l'autre mongoliens sont des grossesses où il est permis de soupçonner l'univitelline — donc à un ovocyte.

De cet ensemble de résultats concluons : la cause qui crée le mongolisme est inscrite dans le germe même ; cette cause agit avant la conception ou au moment de celle-ci, mais elle ne saurait dans aucun cas intervenir au cours de la grossesse.

VI. LÉSIONS ANATOMIQUES DU MONGOLISME ET IMPERFECTION GERMINALE

En outre, est-ce que l'étude des lésions anatomiques chez les mongoliens n'apporte pas une preuve de plus en notre faveur ; nous ne rappellerons pas dans ce chapitre les observations anatomiques apportées par les auteurs en faveur d'une origine syphilitique de l'affection, nous les avons discutées précédemment. Mais, quand l'examen anatomique ne montre aucune lésion spécifique, rattachable à un type morbide déterminé, mais montre seulement les lésions d'agénésie bien décrites par M. Comby, n'est-il pas permis de penser à un

phénomène tératologique à un trouble dans le développement embryonnaire normal, perturbant toute l'évolution ontogénique.

De plus, cette hypothèse d'une « malfaçon » de l'organisme, préparé dès le stade du germe, trouve une confirmation dans la coexistence assez fréquente de malformations congénitales chez plusieurs de nos mongoliens :

Obs. X. Ectopie testiculaire.

Obs. XIII. Cataracte congénitale.

Obs. XIV. Malformation cardiaque.

Obs. XVIII. Pied bot ; malformation dentaire et palatine.

Obs. XIX. Maladie de Roger.

Ainsi l'association de mongolisme et d'autres malformations est assez fréquente puisqu'on la rencontre dans 23 %. De même que chez les animaux le pied bot complique souvent les monstruosité acéphaliques, de même tous les auteurs ont noté que le mongolisme était associé fréquemment à d'autres malformations et en particulier à des malformations cardiaques. Il a donc pu se produire dans certains cas un phénomène tératologique déviant le processus normal du développement embryonnaire non seulement dans la sphère des organes de la vie végétative, mais encore dans celle des organes de la vie de relation ; ainsi la tare serait inscrite dans le germe même qui posséderait un véritable potentiel de lésions plus ou moins importantes.

VII. ÉTUDE DES FACTEURS SUSCEPTIBLES DE CRÉER UNE LÉSION GERMINALE.

Nous avons considéré plus haut, la cause du mongo-

lisme dans un état spécial du germen : ce germen se serait développé — le plus souvent dans nos observations — dans de mauvaises conditions physiologiques (mère âgée ou épuisée par des maternités antérieures, père fatigué au moment de la conception, germen lésé par la syphilis). C'est ainsi que nous considérons à propos du mongolisme, le mot hérédité dans son sens étroit ; nous l'envisageons au point de vue de l'état germinal et non au point de vue de l'état de l'œuf fécondé. L'hérédité morbide — c'est d'ailleurs le sens initial de ce mot — c'est la pathologie germinale et non la pathologie post-conceptionnelle.

De nombreux auteurs ont noté que l'« imperfection » d'un germen, donnant naissance à un individu malade, peut être liée à un état pathologique ou débilité (vieillesse par exemple), de l'organisme où se développe ce germen. M. Vignes écrit « il semble que le grand âge de la mère au moment de la conception, puisse influencer défavorablement le développement psychique et somatique de l'enfant ». Ne sait-on pas qu'en pratique d'aviculture, l'œuf d'oiseau perd peu à peu en vieillissant ses propriétés germinatives et est incapable, à un moment donné d'assurer un développement régulier ?

Reiter et Ihlefeldt, dans une revue très documentée, concluent que des gestations répétées ou trop prolongées peuvent avoir une influence néfaste sur l'évolution embryonnaire. M. Pinard est formel : « je suis absolument convaincu, écrit-il, que tout état pathologique, toute dépression physique ou morale, toute déchéance physiologique de l'un des géniteurs, peut avoir une influence manifeste sur le produit de la conception ».

L' « imperfection » germinale de cause syphilitique, que nous avons mentionnée dans quelques-unes de nos observations, pourrait prêter à discussion. Il semble, en effet, que si la spécificité peut agir aussi par une altération initiale du germe, elle peut aussi intervenir par une imprégnation intra-utérine du fœtus développé à partir d'un germe sain. Toutefois il n'est nullement démontré, avec évidence, que le germen puisse contenir dans son cytoplasme un tréponème, et le fait qu'un germen, se développant dans un organisme syphilitique, présente des lésions, des dystrophies particulières, est une hypothèse fort admissible, bien qu'il ne soit pas encore possible d'apporter la preuve anatomique de cette altération.

Nous ne présentons pas dans ce travail, d'observations de mongoliens où le facteur alcool puisse être invoqué comme cause de l'imperfection germinale ; mais la littérature médicale apporte quelques faits de ce germe, telle l'observation de Cafferata relatant l'histoire d'un mongolien conçu pendant l'ivresse du père. Tous les auteurs admettent que l'alcool peut produire des lésions au niveau du germen : citons, en particulier, les expériences de Stockard : sur 4 femelles intoxiquées, chroniquement par l'alcool avant la conception, une reste stérile, 3 donnent des enfants, 5 en tout, dont 2 seulement sont normaux. En outre, on sait l'affinité de l'alcool pour le spermatozoïde et on connaît, dans la pratique courante, l'infériorité physique et l'importance des tares nerveuses héritées du père chez les descendants d'alcooliques.

Il reste enfin un autre point à soulever ; de par l'étude de nos observations, nous avons admis précédemment une imperfection ovulaire (âge avancé, épuisement de la mère (dans 47 % des cas et une imperfection du germe mâle) état spécial du père au moment de la conception) dans 9 % seulement.

A première vue, en se plaçant uniquement au point de vue de l'hérédité germinale, il semble que ces chiffres soient contraires aux prévisions. En effet, si nous éliminons dans la pathogénie du mongolisme toute action pendant l'embryogénèse et si nous ramenons tout à la lésion initiale germinale, comment se fait-il que l'ovule soit incriminé beaucoup plus souvent que le spermatozoïde ? On s'attendrait plutôt à rencontrer autant d'imperfection ovulaire que d'imperfection du spermatozoïde, si vraiment ces 2 embryons participent en proportion égale à la formation de l'embryon.

Nous savons bien que dans la pratique courante, ce qui hante surtout l'esprit du médecin quand il examine un enfant, c'est le passé de la mère, et que l'état physiologique du père passe souvent au second plan, d'autant plus que celui-ci subit rarement un examen médical, lorsque l'enfant est malade : aussi ce fait peut vicier dans une certaine mesure les statistiques.

Mais, cette réserve faite, nous croyons que cette disproportion des chiffres d'imperfection ovulaire et d'imperfection du spermatozoïde est ailleurs. En effet, des observations modernes histologiques et expérimentales ont montré qu'il n'y avait pas équivalence entre le germe mâle et le germe femelle. Le spermatozoïde

comme agent de division joue un rôle dans l'embryogénèse, il peut éventuellement imprimer certains caractères de détail aux divisions cellulaires, mais il ne possède, même pas à l'état latent, les potentialités d'un être vivant semblable à celui dont il provient ; il n'a qu'un rôle accessoire, le rôle prépondérant appartient au germe femelle dans la continuité de la forme et de la composition des organismes (Brachet).

C'est donc dire qu'il y a une différence de pouvoir ontogénétique entre le germe mâle et le germe femelle.

Or puisque, dans la transmission des caractères d'espèce, l'ovule joue un rôle plus important que le spermatozoïde, une lésion portant sur le germe femelle doit troubler davantage le développement embryonnaire qu'une lésion de même intensité portant sur le germe mâle ; en d'autres termes n'est-on pas en droit de conclure : une malformation déterminée, d'origine germinale doit relever plus souvent d'une lésion ovulaire, que d'une lésion du spermatozoïde.

Nos observations mettant en évidence plus fréquemment l'imperfection de l'ovule que celle du spermatozoïde, il y a concordance entre les notions physiologiques et les faits de la clinique.

Nous venons ainsi de développer dans ce chapitre l'hypothèse d'une lésion germinale à l'origine du mongolisme ; cette explication, nous semble la plus probable et nous avons examiné successivement les divers arguments qui militent en sa faveur.

Mais ce n'est pas à dire que tout le problème du mon-

golisme soit au point : si, en présence d'un mongolien dans une famille, nous croyons juste d'incriminer une altération du germe, il resterait à savoir par quels processus ce germe imparfait donnera naissance à un enfant mongolien.

CONCLUSIONS

I. — Le mongolisme ou arriération mongolienne est actuellement bien individualisé cliniquement et facile à reconnaître par l'habitus extérieur de l'enfant et par les troubles intellectuels qui l'accompagnent ; mais l'explication de sa génèse reste encore controversée.

II. — Le rôle de la syphilis à son origine est loin d'être constant. Il peut être diversement interprété, mais il ne semble pas que les lésions encéphalo-méningées dues à cette cause et constatées exceptionnellement dans certains cas puissent être retenues à l'origine même du mongolisme.

III. — De même, s'il y a cliniquement des signes d'insuffisances endocriniennes diverses, chez certains mongoliens (thyroïdiennes surtout), on ne peut attribuer qu'un rôle accessoire à ces lésions endocriniennes, le mongolisme s'opposant complètement d'ailleurs au myxœdème congénital, par ses caractères cliniques et évolutif.

IV. — L'influence des maladies et des émotions nerveuses pendant la grossesse, paraît, elle aussi, insuffisante à rendre compte de l'apparition du mongolisme.

V. — Mais l'examen de l'ensemble des faits de mongolisme conduit à la notion d'une origine conception-

nelle de la maladie. Comme l'ont soutenu quelques observateurs et notamment, notre maître, le professeur Lereboullet dans son enseignement, on peut, à l'origine du mongolisme, admettre une imperfection du germe, sorte de méiopragie germinale qui intervient au moment même de la conception, les lésions de l'ovule semblant être, à cet égard, plus fréquentes que celles du spermatozoïde.

VI. — Une preuve de cette origine conceptionnelle est apportée par les cas de mongolisme chez les jumeaux ; sur l'ensemble des faits publiés, on constate que dans la grossesse gémellaire bivitelline un seul jumeau naît mongolien ; dans les grossesses univitellines les 2 jumeaux sont mongoliens. L'absence de mongolisme chez l'un des jumeaux bivitellins, alors que les conditions créées par la grossesse sont exactement les mêmes pour les deux fœtus, rend peu vraisemblable l'influence des causes gravidiques. L'association fréquente chez les mongoliens d'autres malformations, en particulier cardiaques est en faveur d'une sorte de « malfaçon » germinale initiale.

VII. — Parmi les causes qui concourent à amoindrir la valeur du germe, les plus fréquemment rencontrées sont la répétition des grossesses, l'âge avancé des géniteurs, les émotions ou chocs moraux éprouvés par ceux-ci pendant la période pré-conceptionnelle, les tares (alcoolique ou nerveuse). La syphilis ne paraît pas plus fréquente chez les mongoliens que chez les autres enfants (sauf peut-être dans les cas très rares de polymongolisme familial) ; son action s'explique mieux par une

altération directe du germen que par des lésions de méningo-encéphalite spécifique.

VIII. — Cette origine conceptionnelle du mongolisme explique que si souvent, il ne soit qu'un accident dans une famille, les causes d'imperfection du germen pouvant être passagères et les grossesses ultérieures aboutissant à la naissance d'enfants parfaitement normaux.

Vu le Doyen,
BALTHAZARD.

Vu le président,
P. LEREBoullet.

Vu et permis d'imprimer :
Le recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

Pour la bibliographie complète sur la question du mongolisme, jusqu'à l'année 1924, voir la thèse de Dop, *De l'étiologie dans l'arriération mongolienne*, Legrand, Paris, 1924.

APERT. — *Les jumeaux, étude biologique, physiologique et médicale*, Flammarion, Paris, 1923.

BABONNEIX. — « Lésions inflammatoires des méninges dans l'imbécillité mongolienne », *Comptes-rendus de la Soc. de biol.*, 8 juillet 1922.

— *Communication de la Société de pédiatrie*, Paris, 1924.

— « Mongolisme et hérédosyphilis », *Gazette des Hôpitaux*, 15 sept. 1926.

— *Syphilis héréditaire du système nerveux*, Masson, Paris.

BARBONNEIX et VOISIN. — « Encéphalopathies infantiles », *Traité de pathologie médicale*, de Sergent, Ribadeau, Babonneix.

BERRY. — « An investigation of fifty cases of mongolian imbecillity », *British children's diseases*, t. XXI, oct. 1924.

BRUIN (de)-NEDEL, *Tijdschr. V. Geneesh.* 38, 712, 1902.

BRUSHFIELD. — *Mongolisme*, Thèse, Cambridge, 1924.

— *British Journal of children's diseases*, oct-déc. 1924.

CAVENG. — *La Pediatria espanola*, décembre, 1925.

— « Nuevas casas de Mongolismo », *Arch. esp. de ped.*, sept. 1927.

CASSEL. — « Missbildungen am Herzen und an den Augen beim Mongolismus der Kinder », *Klin. Woch.*, Berlin, février 1917.

COMBY. — « Le Mongolisme », in *Traité des maladies de l'enfance*, Vigot, 1920.

— « A propos du mongolisme », *Bulletin de la Société de Pédiatrie*, Paris, 1924.

— « Communication sur le mongolisme », *Archives de médecine des enfants*, 1926.

— « Revue générale sur le mongolisme. Nouvelles observations », *Archives de Méd. des enfants*, janvier-février 1927.

DIETRICH et BERKLEY. — *Californie and West méd.*, n° 24, 1926.

DOP. — *De l'étiologie dans l'arriération mongolienne*, Thèse de Paris, 1924.

EXCHAQUET et BACHMANN. — « Un cas d'arriération mongolienne chez un jumeau », *Gazette Médicale de France*, 15 décembre 1930.

BOLETIM DE EUGENIA. — « Un cas de mongolisme chez l'un des jumeaux », février 1930.

GALLO. — « Osservazioni cliniche sul mongolismo », *La Pediatria*, 1924.

GORDAN. — « Morphologic changes in endocrine glands in mongolian idiocy (endocrinology, t. XIV, n° 1, janvier 1930).

GAUTIER et COEYTAUX. — *Archives de méd. des enfants*, août 1926.

GIORGIO (DI). — *La Pediatria*, n° 7, 1916.

- HALBERSTAMA. — « Idiotie mongolienne chez 2 jumeaux », *Nederlandsche Tijdschrift van Geneeskunde*, n° 1, 1922.
- HALBERSTAMA. — *American Journal diseases of children*, 25-35, 1923.
- HERMANN. — *Arch. of Pediatrics of New-York*, 42-523, juillet 1925.
- HJORTH BODIL. — « Mongolidiotiens Aetiologie », *Nyt Tidsskrift for Abnormvæsenet*, n° 9, 1916.
- HOFE (VON). — « A report of 150 cases of I. M. », *Arch. of Pediatrics of New-York*, nov. 1922.
- HULTGREN. — *Nord. Méd. Arch.*, 3 f. 15 Afd, 2 (no), 8, 1915.
- HUTINEL et BABONNEIX. — « Conceptions actuelles des encéphalopathies infantiles », *Journal de Méd. et de Chirur. pratique*, 10 oct. 1919.
- PARDEE IRWING. — « Two cases af Mongolien idiocy in the same family », *Journal american of. med. association*, p. 94, 1920.
- KNUD (H.), KRABBE. — « Pathogénèse de l'idiotie mongolienne à la lumière du mongolisme chez les jumeaux », *Acta psychiatrica et neurologica*, vol. I, fasc. 4, 1926.
- LANGMEAD. — Communication, (*Ray. Soc. of méd.*), août 1919.
- LEAN. — *Journal american of med. association*, n° 1, pp. 13-15, 1922.
- LEMAIRE. — « Observations de 21 idiots mongoliens », *Société de pédiatrie*, Paris, 1924.
- LEREBOULET, HARVIER ET CARRION. — « Sympathique et glandes endocrines, in *Traité de patho. méd. et de th.*, t. ix.
- « Le mongolisme », *Paris Médical*, 28 février 1931.
- LESNE. — *Société de pediatrie*, Paris, 1924.
- MARFAN. — « Syphilis héréditaire », *La Presse médicale*, mai 1923.
- « L'imbécillité mongolienne », *Presse médicale*, 3 nov. 1926.
- « L'imbécillité mongolienne », *Clinique des maladies de la première enfance*, 2^e série, 1928.
- MC. KEE. — *J. Psycho. Asthenics*, 13, 43, 1908-1909.
- MEBANE. — « Mongolian idiocy with teeth of Hutchinson's type », *Ann. Journ. of dis. of children*, octobre 1924.
- MERKLEN et DENAUX. — « Gemelliparité et syphilis », *Journal de Méd. et de chirurgie pratique*, p. 581, 1921.
- MITCHELL and DOWNING. — « Mongolien idiocy in twins », *Journal of medical science*, p. 866, décembre 1926.
- NAVILLE et de SAUSSURE. — « De l'arriération mongolienne : description de quelques cas nouveaux », *Revue médicale de la Suisse romande*, juin 1926.
- PEHU. — « Les formes atténuées du mongolisme infantile », *Journ de médecine de Lyon*, 20 février 1923.
- PIAGGIO GORZAN. — « Mongolismo infantil y purpura equimotico », *Arch. lot. americ. of Pediatria*, février 1927.
- ROHMER. — *Société de pediatrie*, Paris 1924.
- RIDDEL et STEWART. — *J. neurol. and Psychiat.*, 1923.
- VAN DER SCHEER. — « Du mongolisme », *Congrès des medecins aliénistes et neurologistes*, Paris, 1925.
- *Beitrag zur Keuntuiss d. Mongol. Missbildung*, S. Karger, Berlin, 1927.
- SCHIEBER. — « Un enfant des rayons X », *Société de pediatrie*, novembre 1925.
- SCHWAMBERG and HAYNES. — *Arch. neurol. and psychiatry*, p. 717, juin 1919.
- SCOTT. — « Mongolisme familial », *Atlantic medical Journal*, p. 841, 1923-1924.

- SEGRESTA. — *Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne*, Thèse, Paris, 1931.
- SPUHLER. — *L'avenir des enfants atteints de mongolisme*, Thèse de Zurich, Payot, 1929.
- STEWART. — « The problem of the mongol », *Proceedings of the royal society of medicine*, mars 1926.
- STRAUCH. — « Mongolian idiocy in both twins », *Journal american of med. associat*, 81-2181, 1923.
- THURSFIELD. — *The British Journal of children's diseases*, janvier-mars 1921.
- VAUGIRAUD. — « 2 cas d'imbécillité mongolienne », *Archives de Méd. des enfants*, 1922.
- VAS. — *Beitrage zur Pathogenèse und Therapie der Idiotia mongoliana* Jahrb. f. Kinderheilk, t. II, 1925.
- VELASCO BLANCO ET SANCHEZ ELIA. — *Arch. de la conf. de medicas del Hospital Ramas Mezia*, t. VI, n° 2, 1922.
- VIGNES. — « Pathologie anténatale et germinale », *Progrès médical*, 1^{er} et 8 mars 1924.
- VIVALDO. — « Un cas d'idiotie mongolienne », *Arch. de Méd. des enfants*, 1927.
- WEILL-HALLÉ. — *Communication Société de pediatrie*, Paris 1922 et 1924

